

Claude BROQUET

Ancien Externe des Hôpitaux

LE VENTRICULE DROIT PAPYRACÉ

A PROPOS DE TROIS CAS CLINIQUES CHEZ L'ADULTE

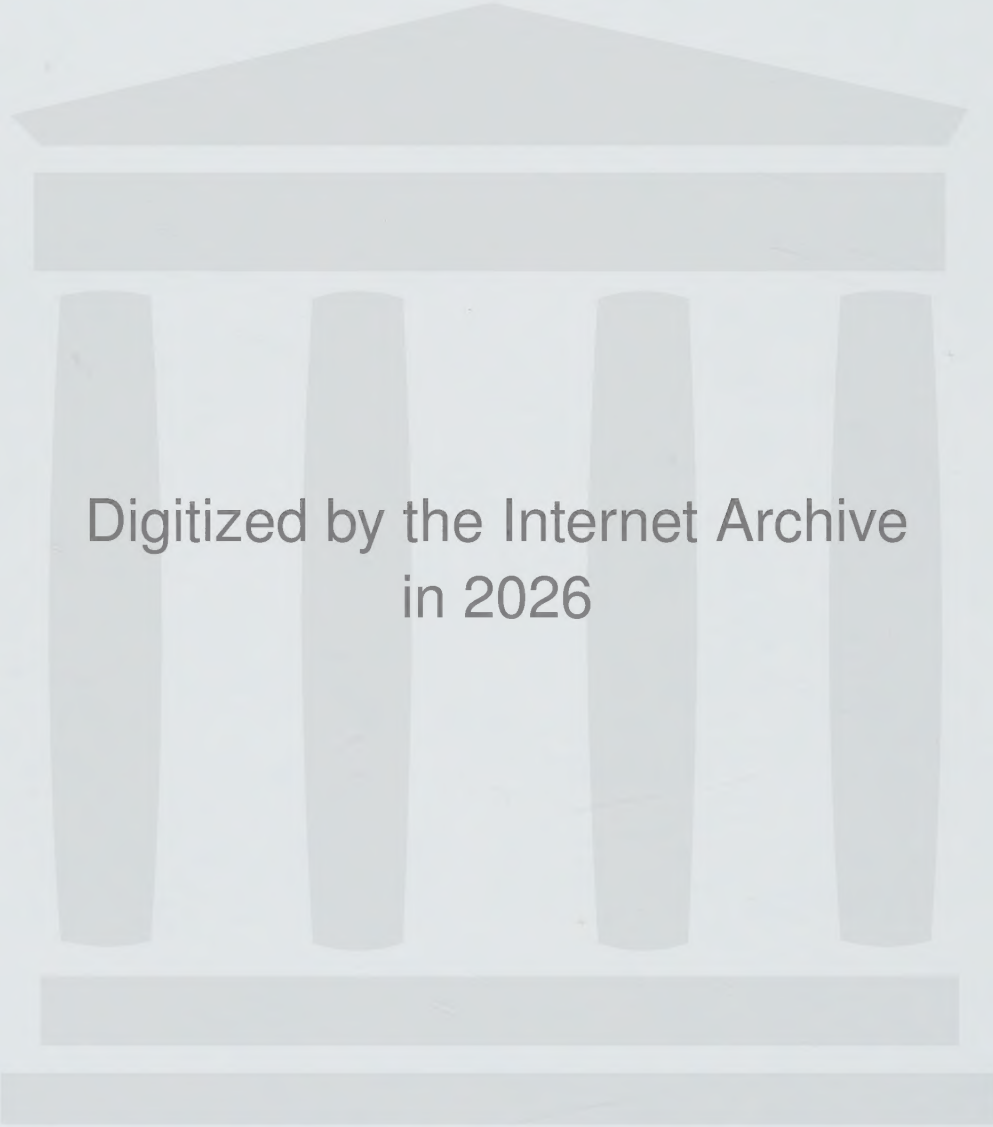
Thèse

pour le Doctorat en Médecine

Présentée et Soutenue Publiquement

Le 26 Juin 1974

Président du Jury : Mr le Professeur BERNASCONI
Juges : Mr le Professeur LORRIAUX
: Mr le Professeur LESBRE
: Mr le Professeur BAILLET



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545910_0002

Claude BROQUET

Ancien Externe des Hôpitaux

LE VENTRICULE DROIT PAPYRACÉ

A PROPOS DE TROIS CAS CLINIQUES CHEZ L'ADULTE

Thèse

pour le Doctorat en Médecine

Présentée et Soutenue Publiquement

Le 26 Juin 1974

Président du Jury : Mr le Professeur BERNASCONI
Juges : Mr le Professeur LORRIAUX
: Mr le Professeur LESBRE
: Mr le Professeur BAILLET

A MES PARENTS

A MARTINE, MON EPOUSE

en témoignage de tout mon amour.

A MES BEAUX PARENTS

A MES FRERES ET MON EPOUSE

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUTES MES AMIS

A MES PARENTS

c'est à vos sacrifices que nous devons ce couronnement
de nos études.

A MES BEAUX PARENTS

avec toute notre affectueuse reconnaissance.

A MON FRERE ET SON EPOUSE

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS.

A MES PARENTS

c'est à vos sacrifices que nous devons ce commencement
de nos études.

A MES BEAUX PARENTS

avec toute notre affection reconnaissante

A MON FRERE ET SON EPOUSE

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUTS MES AMIS.

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur BERNASCONI P.
Professeur titulaire de Pathologie Interne
Médecin des Hôpitaux – Chef de Service
Chevalier des Palmes Académiques
Doyen de la Faculté de Médecine d'Amiens

Vous avez accepté de présider le jury de cette thèse.

Vous nous avez prodigué enseignement, conseils et
encouragements tout au long de ces études de médecine.

Puissiez vous trouver en ce travail l'expression de
ma reconnaissance et de mon profond respect.

A MES JUGES

Monsieur le Professeur LORRIAUX A .
Professeur titulaire de Chaire de Clinique Médicale
Médecin des Hôpitaux - Chef de Service
Officier de l'Ordre des Palmes Académiques
Chevalier de l'Ordre National du Mérite.

Je vous suis reconnaissant de l'honneur que vous me faites
en acceptant d'être parmi mes juges.

J'ai pu apprécier au cours de ma formation médicale et en
particulier pendant l'année d'externat passée dans votre service, la
qualité de votre enseignement.

Ce travail est pour moi, l'occasion de vous témoigner ma
profonde gratitude et mon sincère attachement.

Monsieur le Professeur LESBRE J.Ph.

Maître de Conférence, Agrégé de Médecine Générale
Médecin des Hôpitaux

Vous m'avez fait l'honneur de vous intéresser à ce travail
et d'accepter de le juger.

Je vous prie de trouver ici mes remerciements les plus
respectueux.

Monsieur le Professeur BAILLET J.

Maître de Conférence

Agrégé de Médecine Expérimentale et Comparée

Médecin des Hôpitaux

Vous avez su pendant nos années d'études nous faire partager l'amour de votre métier et votre enthousiasme ainsi que le caractère hautement humain de vos rapports avec les malades.

Nous vous remercions de siéger parmi les membres de ce jury.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat

Monsieur le Professeur STOPPA, Chirurgie Générale	1967-68
Monsieur le Professeur LORRIAUX, Médecine	1968-69
Monsieur le Professeur VITSE, Gynécologie-obstétrique	1969
Monsieur le Docteur HETROY, O. R. L.	1969-70

Fonction d'internat

Monsieur le Docteur BRIANT, Pneumophtisiologie	1970
Monsieur le Professeur LEVI-VALENSI, Pneumophtisiologie	1971
Monsieur le Docteur DENOEU, Gériatrie Gérontologie	1971-72-73

A Monsieur le Docteur QUIRET J. C.,
Assistant Chef de Clinique
Service de Médecine C - Cardiologie

En reconnaissance de l'aide précieuse que vous nous
avez apportée dans la réalisation de ce travail.

Soyez assuré de mon profond respect et de toute ma
gratitude.

AVANT PROPOS

Cette thèse basée sur trois observations n'a pu être réalisée que grâce à l'étude de dossiers cliniques complaisamment communiqués par :

Monsieur Le Professeur P. BERNASCONI
Chef du Service de Médecine C Cardiologie

Monsieur Le Professeur A. LORRIAUX
Chef du Service de Médecine A

Qu'ils en soient vivement remerciés.

INTRODUCTION

Le ventricule droit papyracé des auteurs français "Parchment right ventricle" des auteurs anglo-saxons, est caractérisé par l'absence ou la disparition plus ou moins complète de la musculature ventriculaire droite donnant au ventricule un aspect parcheminé très particulier.

La description princeps de cette affection est due à Henry UHL qui, en septembre 1952, dans le bulletin du JOHN HOPKINS HOSPITAL de BALTIMORE, en rapporte la première observation anatomo-clinique.

Elle concernait un nourrisson de 8 mois décédé dans un tableau de grande insuffisance cardiaque.

UHL attribuait cette défaillance cardiaque aigue à une 'absence presque totale du myocarde du ventricule droit'.

Il l'expliquait par un défaut de développement du muscle de cette cavité ventriculaire.

Depuis UHL cette cardiopathie sévère n'a fait l'objet que de très rares publications dans la littérature et dans la plupart des cas rapportés le diagnostic repose sur la conjonction de faits cliniques et anatomiques et concerne d'ailleurs essentiellement les enfants du premier âge.

Au total nous n'avons colligé que 25 cas dans la littérature. Nous les développerons plus loin et essaierons ensuite de dégager une description type et de discuter des indications thérapeutiques.

Nous nous proposons tout d'abord de rapporter trois observations personnelles concernant des adultes chez lesquels il nous a semblé possible de

conclure à l'existence d'un ventricule droit papyracé sur la convergence d'un ensemble de signes cliniques, radiologiques, électrocardiographiques, mécanographiques et de données hémodynamiques et angiocardigraphiques.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 : LOI... Eliane

Cette femme de 35 ans, sans profession, est hospitalisée dans le Service le 14 mai 73 pour le bilan d'une dyspnée d'effort et d'une asthénie.

Dans les antécédents, on retiendra essentiellement un stripping bilatéral associé à une crossectomie interne élargie bilatérale le 11/7/72 pour varices.

Par ailleurs, dix grossesses ont été menées à terme sans incident particulier.

En Novembre 1970, la malade présente, pour la première fois, un épisode fébrile au long cours. Lors de l'hospitalisation sont notées une température à 38° - 38°5, une douleur de la base droite à type de point de côté bloquant l'inspiration profonde, s'accompagnant de dyspnée et de toux sèche. Le pouls est rapide à 130.

Une sub-matité de la base droite est retrouvée avec abolition des vibrations vocales en regard et diminution du murmure vésiculaire.

Une radiographie de thorax face-profil permet de déceler une opacité assez dense, homogène qui se projette sous l'arc antérieur et axillaire de la 3^e côte droite et à gauche une opacité floue triangulaire à base corticale.

Le diagnostic d'embolie pulmonaire est porté. Le traitement antibiotique et anticoagulant entraîne la régression de l'ensemble de la symptomatologie à l'exception de la dyspnée.

Depuis lors on note des épisodes de palpitations survenant aussi bien à l'effort qu'au repos, se répétant de plus en plus fréquemment, une dyspnée d'effort et une asthénie d'intensité croissante.

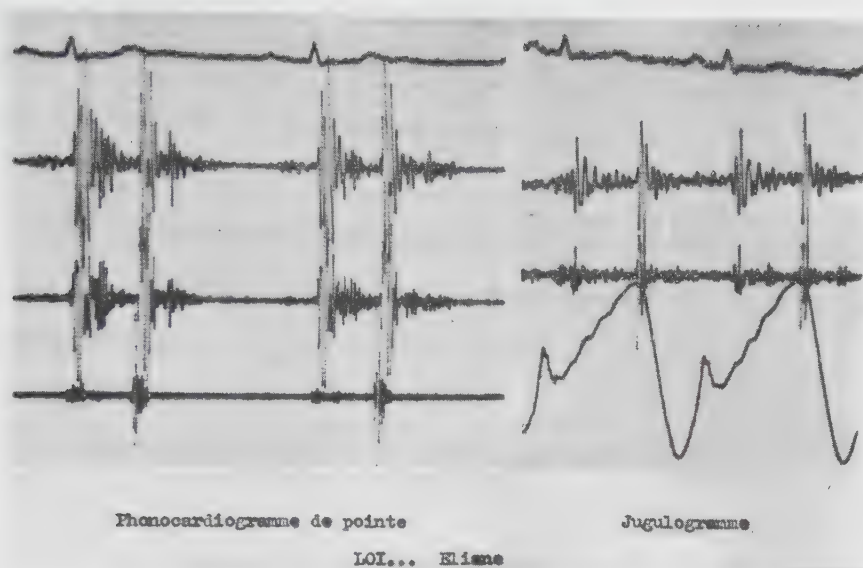


Fig. n°1

Fig. n°2

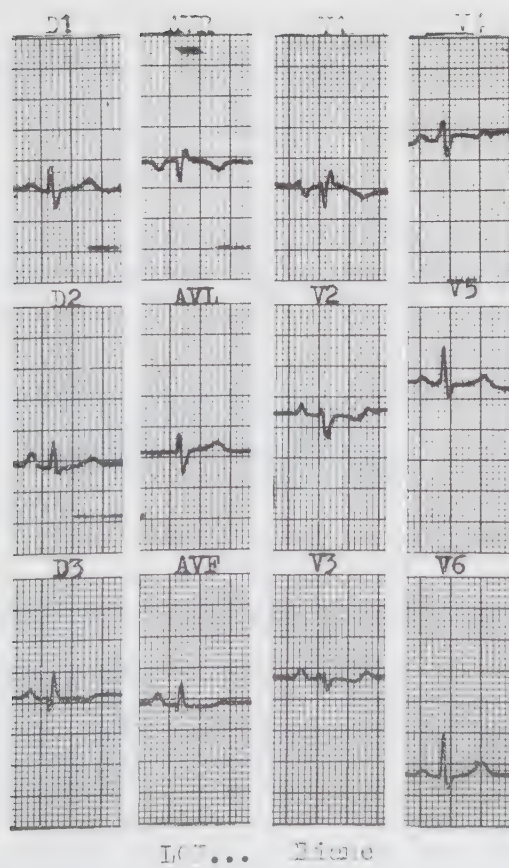


Fig. n°3

L'inspection révèle une érythrocyanose des pommettes, des signes d'hyperpression veineuse avec, en décubitus dorsal strict, une turgescence des jugulaires associée à un reflux hépato-jugulaire avec hépatalgie modérée lors de la pression de l'hypochondre droit.

L'auscultation met en évidence, en décubitus latéral gauche, à l'apex, un souffle systolique de grade 1/6, dont les caractères sont mieux précisés sur phonocardiogramme, une diastole libre.

La tension est à 12/8 ; le pouls à 60, régulier.

Le phonocardiogramme (fig. 1) révèle les éléments suivants :

- l'existence d'un B4 perçu aussi bien au foyer xyphoïdien qu'à la base et se renforçant de façon importante sous nitrite d'amyle,
- l'enregistrement à la pointe comme au foyer xyphoïdien d'un souffle proto et méso systolique collé au B1, (non modifié par l'épreuve à l'aramine ce qui plaide formellement contre une insuffisance mitrale), traduisant vraisemblablement l'insuffisance tricuspidiennne objectivée sur le jugulogramme.

Le carotidogramme est normal avec un temps de demi-ascension à 3/100^e de seconde et un temps d'éjection corrigé à 90%.

Le jugulogramme (fig. 2), par contre, est très pathologique avec une onde a géante et une onde v dont l'amplitude permet d'affirmer une insuffisance tricuspidiennne.

L'electrocardiogramme (fig. 3) révèle une hypertrophie bi-auriculaire débutante à prédominance droite ; l'axe de Q R S est à 70°. Il existe un bloc incomplet de branche droit sans signe d'hypertrophie, la durée de QRS atteignant 10/100^e de seconde en V1.

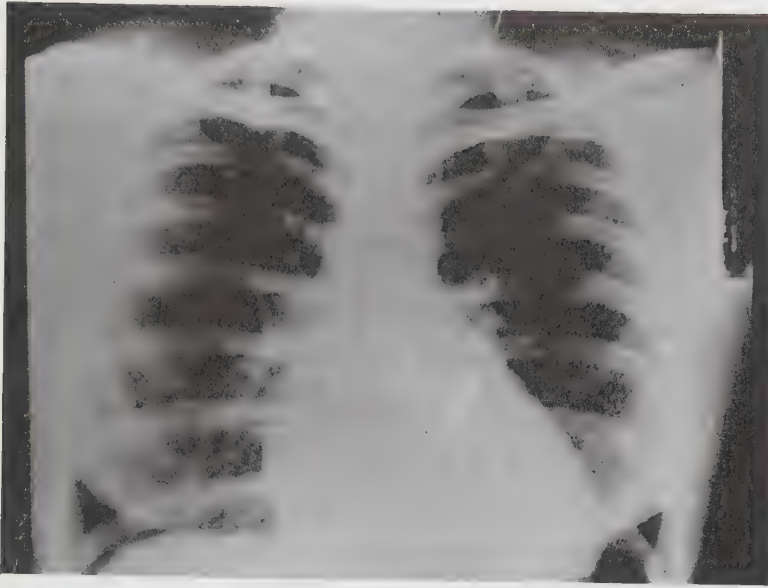


Fig. n°4

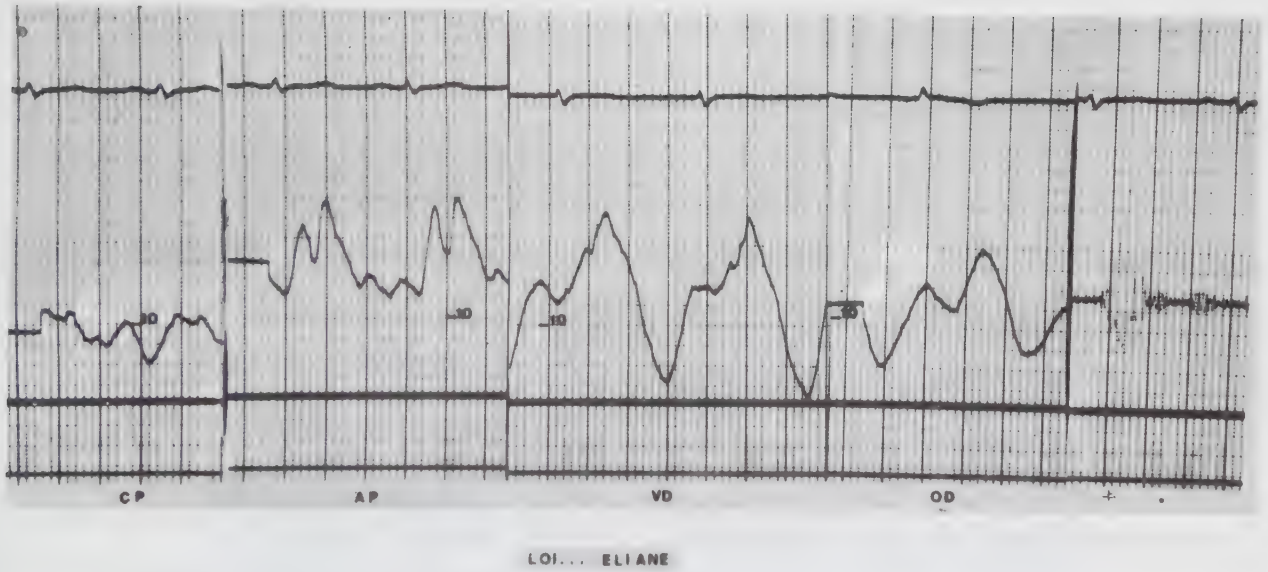


Fig. n°5

* Phonocardiogramme endocavitaire : sonde dans l'oreillette droite en face de l'orifice tricuspideen

Du point de vue radiologique (fig. 4), la silhouette cardiaque de face évoque une silhouette mitrale triangulaire, mais l'incidence oblique antérieure droite avec index baryté de l'oesophage révèle la normalité de l'oreillette gauche et une saillie des cavités droites.

L'amplificateur de brillance ne permet pas de déceler de calcification.

Sur le plan hémodynamique le cathétérisme droit (fig. 5) montre :

SITE	PRESSIONS (mm Hg)		
	Systolique	Diastolique	Moyenne
CP			9
AP	25	12,5	17
VD	23	0/15	
OD	a = 15	v = 20	12
VG	85	0,12	

La morphologie de la courbe recueillie dans la cavité ventriculaire droite est très normale avec une onde a importante à + 15 et une phase de mise en tension très lente : la pression systolique maxima est atteinte en 18/100^e de seconde, la diastolique remonte lentement à son niveau maximum sans réaliser d'image typique de dip-plateau.

Le tracé recueilli dans l'oreillette droite présente une morphologie d'insuffisance tricuspидienne.

L'aspect des courbes recueillies dans le ventricule gauche est normal. Il n'existe pas de gradient capillaire pulmonaire - ventricule gauche.

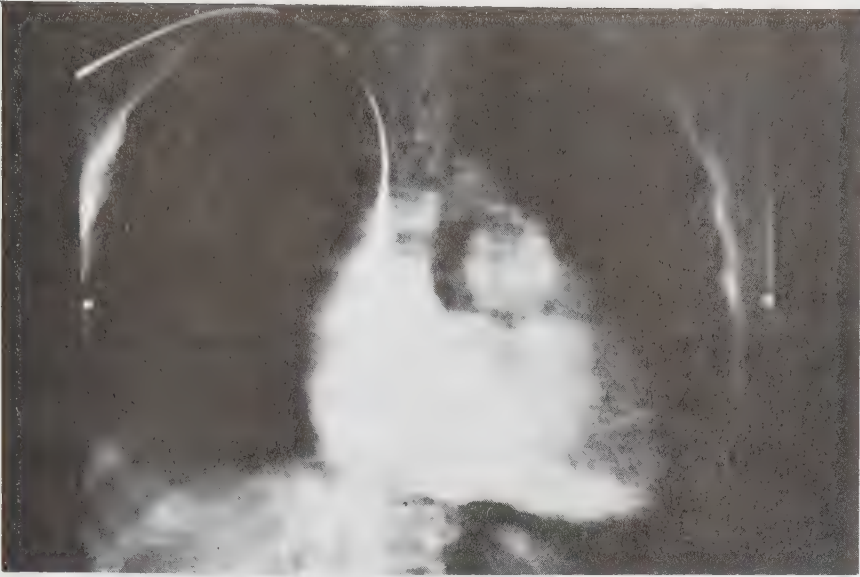


Fig. n°6

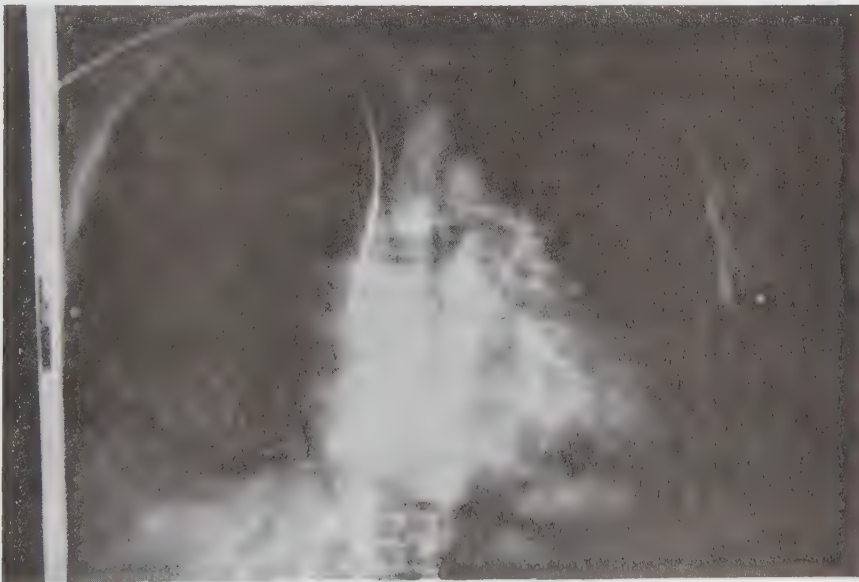


Fig. n°7

Au total, tableau hémodynamique d'insuffisance tricuspideenne et surtout d'insuffisance ventriculaire droite majeure de type restrictif.

L'angiocardigraphie (fig. 6) met en évidence une grosse oreillette droite dilatée dans son ensemble et montre une valvule tricuspide en place. Le ventricule droit apparaît très distendu et constitue la totalité du bord gauche du coeur.

On note une dilatation pseudo-anévrysmale de l'infundibulum pulmonaire. Il n'existe pas d'obstacle intra-ventriculaire, la circulation pulmonaire est pauvre et ralentie ; ce qui explique que le lévogramme n'est pas individualisable, seule l'aorte apparaît à partir de la 9^e seconde (fig. 7).

La gamma angiographie (fig. 8) confirme les données de l'angiocardigraphie : le transit de l'isotope est très lent, les cavités droites apparaissent très dilatées.

A cause de la lenteur du transit on ne peut visualiser les cavités gauches. La contractilité ventriculaire droite apparaît nulle comme en témoignent les images en systole et diastole qui sont quasiment identiques.

Le bilan biologique est normal.

Le traitement comprend : une activité physique réduite, des anticoagulants, de la DIGOXINE à raison d'1 comp/jour 5 jours/semaine et MODURETIC 1 comp/ tous les 2 jours.

La $\dot{V}O_2 SL^*$ est de 20 ml/mn/Kg (valeur théorique 34).

L'évolution est actuellement stabilisée.

* $\dot{V}O_2 SL$: consommation d'oxygène atteinte lors du symptôme limitant l'effort.

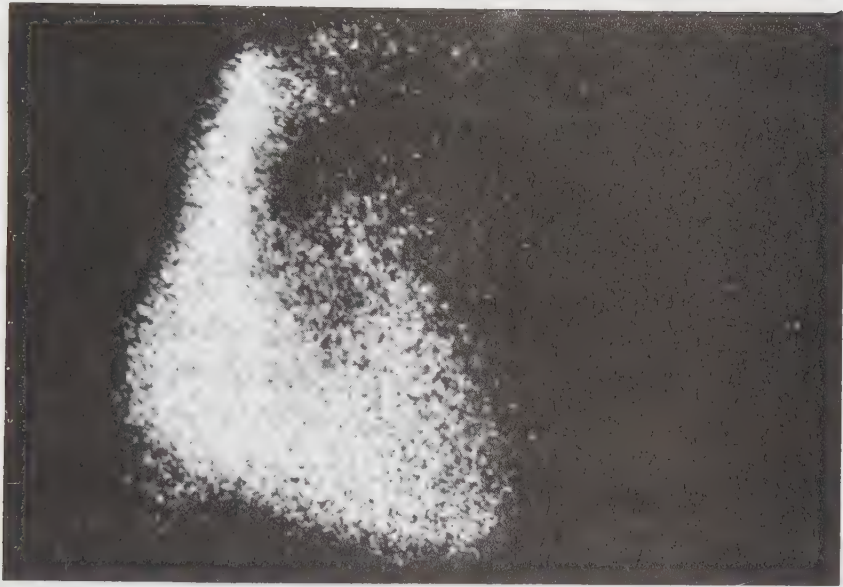


Fig. n°8

OBSERVATION N° 2 : ALM... Angélo

Portugais de 30 ans dont l'anamnèse ne révèle aucun antécédent pathologique. Il a d'ailleurs effectué son service militaire durant 4 ans en ANGOLA.

Il est adressé par son Médecin Traitant car un an auparavant, lors d'une visite systématique en médecine du travail, une cardiomégalie importante a été mise en évidence.

L'interrogatoire apprend l'existence d'une dyspnée d'effort notable et d'une asthénie ; cependant le patient continue à mener une activité professionnelle normale.

A cela s'ajoutent des palpitations et parfois quelques sensations vertigineuses.

L'auscultation est pauvre ; les bruits du coeur sont perçus de façon un peu assourdis mais on ne note pas de souffle ni de bruit de galop. Il n'y a pas de signe clinique d'insuffisance cardiaque.

La tension artérielle est de 11/7 ; le pouls régulier est à 76 pulsations/mn.

Le reste de l'examen général s'avère normal.

De l'exploration biologique on ne retiendra qu'une polyglobulie : globules rouges 5 700 000, hématocrite 54, hémoglobine 175 g/l (116%), valeur globulaire 1,02.

Tous les autres examens sont normaux, on ne note, en particulier, pas d'éosinophilie.

La vascularisation pulmonaire apparaît normale sur la radiographie thoracique.

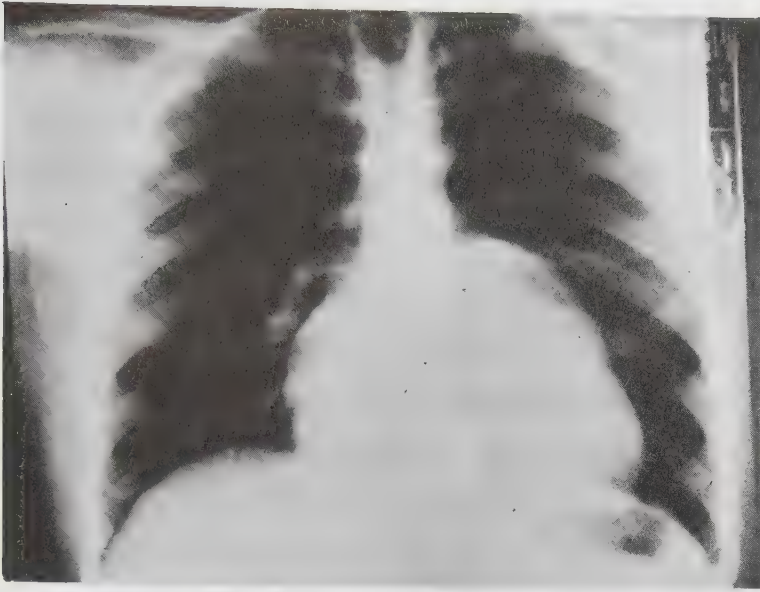


Fig. n°9

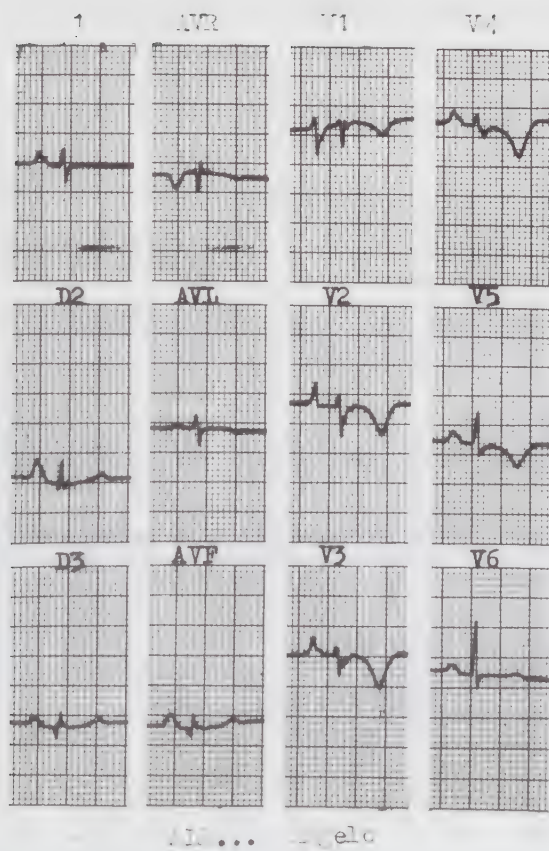


Fig. n°10

Sur le télécoeur (fig. 9) on constate une silhouette cardiaque très augmentée de volume avec saillie importante de l'arc inférieur droit et une véritable bosse au niveau de l'arc moyen gauche.

L'index cardio-thoracique est à 60 %.

Cette cardiomégalie apparaît donc surtout développée aux dépens des cavités droites.

En scopie on note une hypokinésie d'ailleurs confirmée par l'amplificateur de brillance qui ne montre aucune calcification.

L'electrocardiogramme (fig. 10) est véritablement pathologique. Il montre une hypertrophie bi-auriculaire à prédominance droite, un bas voltage des complexes ventriculaires dans les dérivations périphériques et des complexes ventriculaires très atypiques dans le précordium droit de par la faible amplitude des ondes R et des troubles de la repolarisation de V1 à V5.

Les mécanogrammes externes (fig. 11) montrent :

- du point de vue phonomécanographique : un dédoublement de B1, un dédoublement inconstant de B2
- sur le jugulogramme : une onde a géante, l'absence d'insuffisance tricuspидienne
- le carotidogramme est normal avec un temps d'éjection corrigé à 85%

Le cathétérisme droit (fig. 12) permet d'enregistrer les pressions suivantes :

SITE	PRESSIONS (mm Hg)		
	Systolique	Diastolique	Moyenne
CP			8
AP	18	8	12
VD	17	10 / 12	
OD	a = 15	x = 8	12

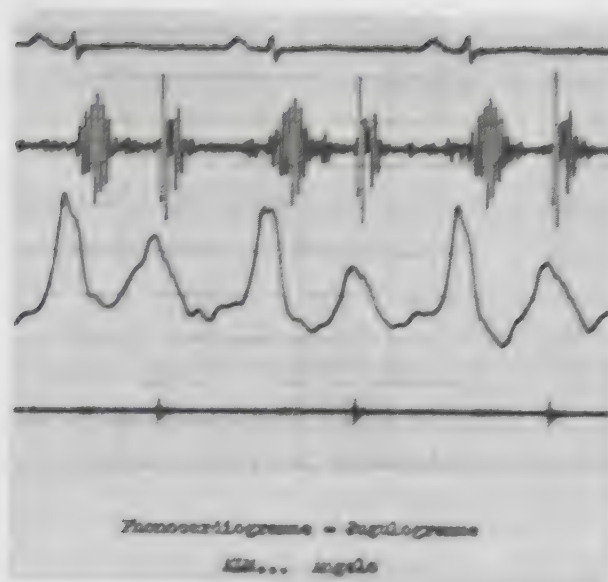


Fig. n°11

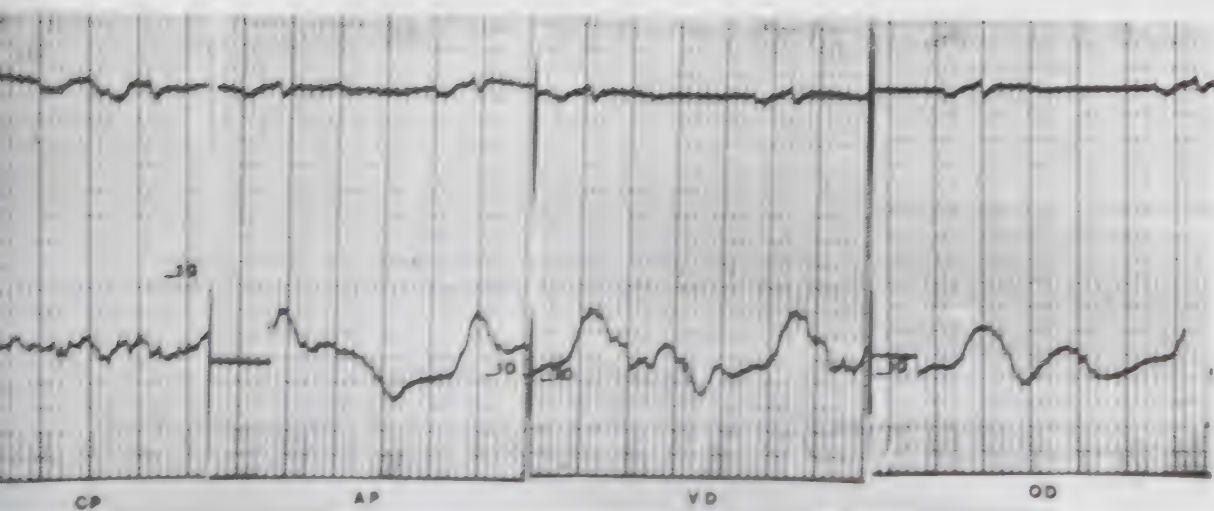


Fig. n°12

Mais surtout il permet de constater la remarquable morphologie uniforme des pressions de l'oreillette droite à l'artère pulmonaire.

L'angiocardigraphie (fig. 13) pratiquée dans l'oreillette droite montre une tricuspide en place et un volumineux ventricule droit dilaté, atone, qui ne se vide jamais sur les différents clichés.

Le débit cardiaque apparaît normal au repos avec une différence artérioveineuse d'oxygène à 4,2 volumes/%.

Une exploration fonctionnelle montre un handicap physique certain puisque le sujet ne peut maintenir qu'un palier de 60 Watts pendant 3 mn, la $\dot{V}\dot{O}_2$ maximale étant amputée de 50 % par rapport aux valeurs théoriques. Sa $\dot{V}\dot{O}_2$ SL est de 22 ml/mn/kg (valeur théorique = 42 ml/mn/kg).

La gamma-angiographie (fig. 14) confirme l'angiocardigraphie :

- dilatation de l'oreillette droite
- dilatation très importante du ventricule droit qui se vide extrêmement lentement ce qui rend impossible la visualisation isolée des cavités gauches.
- une dilatation importante de l'artère pulmonaire.

La contractilité myocardique est extrêmement faible comme en témoignent les images en systole (fig. 15) et diastole (fig. 16).

Le malade a repris une activité professionnelle à un poste de travail moins lourd. Il est soumis à des règles hygiéno-diététiques strictes, c'est-à-dire régime peu sodé et une activité physique réduite.

Son état cardiaque est actuellement stabilisé.

Le malade est suivi régulièrement dans le Service.

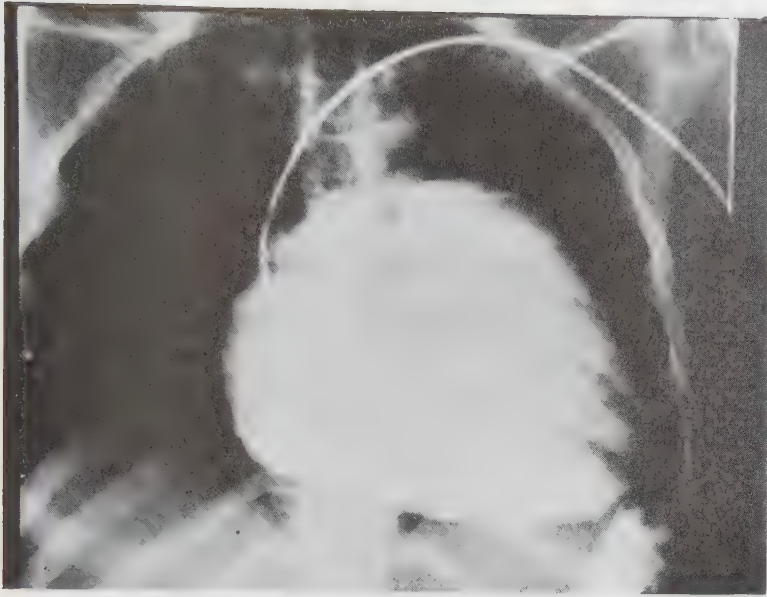


Fig. n°13

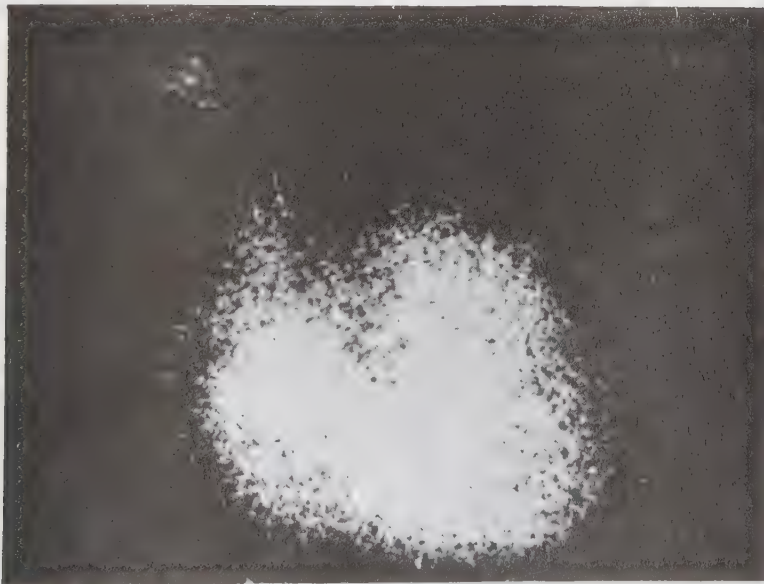


Fig. n°14

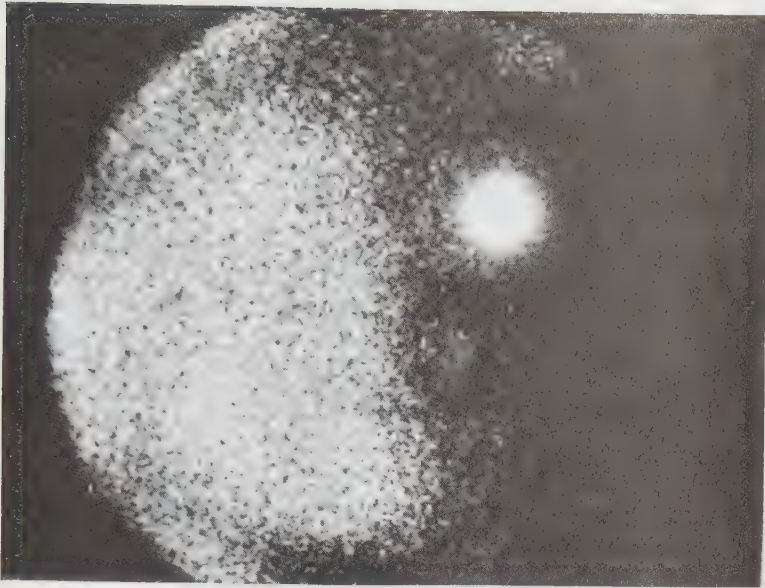


Fig. n°15

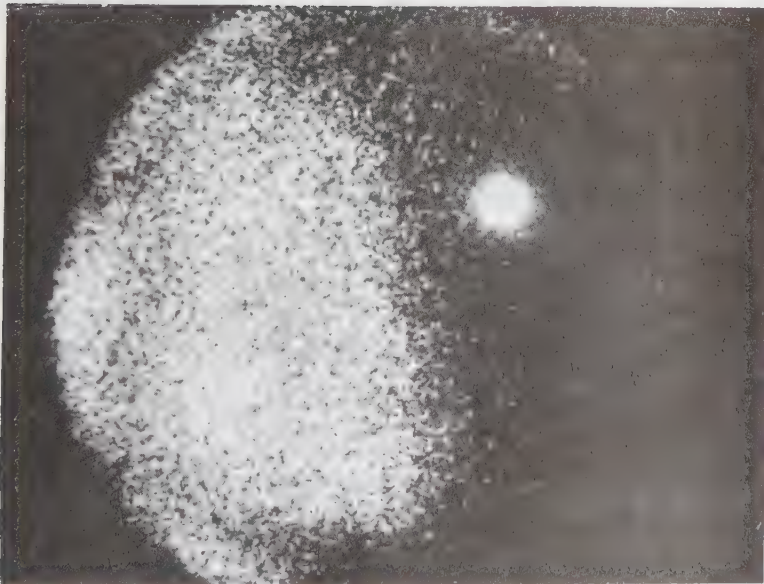


Fig. n°16

OBSERVATION N° 3 : MAT... Michel

Cet homme de 44 ans, 1 m55, 83 kg, manutentionnaire de son état, ancien éthylique ayant subi une cure de désintoxication il y a 10 ans, est hospitalisé le 7 décembre 1970 dans un tableau de cirrhose décompensée avec ascite et oedème des membres inférieurs.

Cependant on note dès cette époque des éléments discordants : dyspnée d'effort, érythrocyanose marquée du visage et surtout des signes d'hyperpression veineuse dans le système cave supérieur avec turgescence des jugulaires et reflux hépato-jugulaire. La tension artérielle est à 12/8.

L'auscultation est normale ainsi que le confirme le phonocardiogramme (fig. n°17).

L'électrocardiogramme montre (fig. 18) :

- une arythmie complète par fibrillation auriculaire
- un axe de Q R S à 75° avec aspect de dextrorotation
- un bloc focal incomplet droit avec une onde T inversée mais asymétrique en V1
- un bas voltage ventriculaire diffus.

La vascularisation pulmonaire apparaît normale sur la radiographie thoracique.

Le télécoeur baryté met en évidence une cardiomégalie globuleuse (fig. 19) avec un index cardio-thoracique à 60 %, cardiomégalie développée surtout aux dépens des cavités droites avec hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite sur les clichés pris en oblique ; l'aorte apparaît plutôt petite.

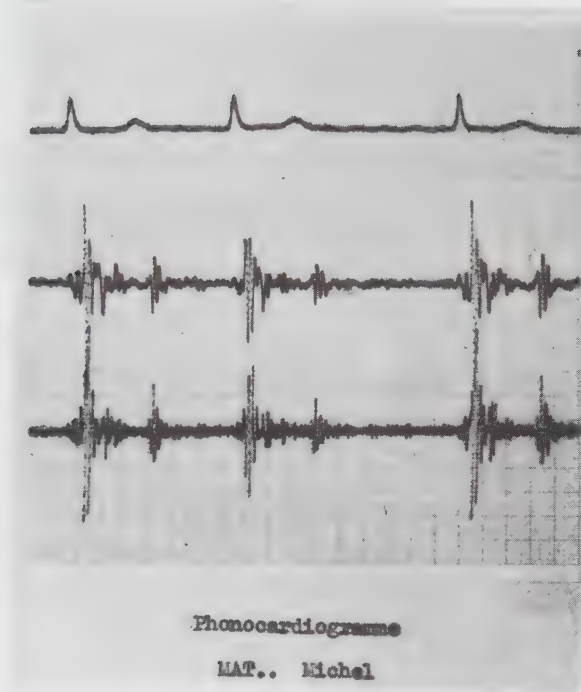
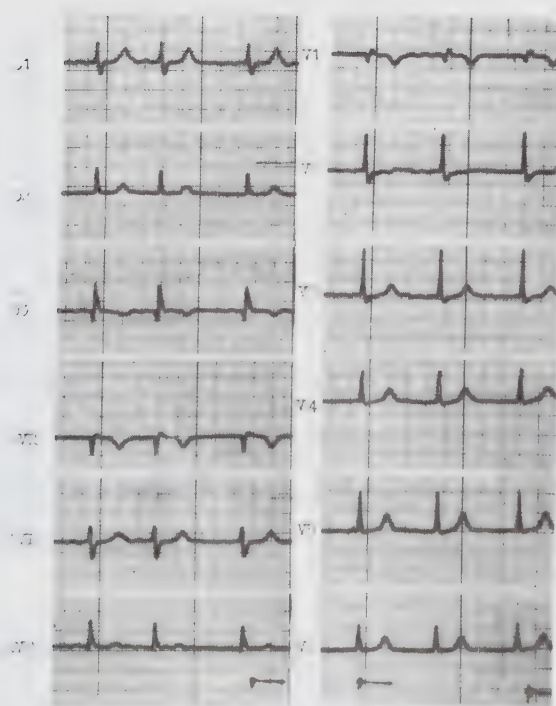


Fig. n°17



MAT.. Michel

Fig. n°18

En scopie, le bord gauche du coeur est peu battant avec une saillie dans sa partie moyenne correspondant à la dilatation de l'infundibulum pulmonaire.

Sous l'amplificateur de brillance on constate la présence d'une calcification linéaire (fig. 20) qui apparaît antérieure de profil et de siège vraisemblablement coronarien.

Le cathétérisme droit (fig. 21) montre les pressions suivantes :

SITE	PRESSIONS (mm Hg)		
	Systolique	Diastolique	Moyenne
CP			12
AP	18	10	14
VD	20	12 / 16	
OD	16,5	10	13
VG	105	0 / 8	

Dans la morphologie des courbes on est frappé par la tendance à l'uniformité de l'oreillette droite jusqu'à l'artère pulmonaire.

- au niveau du ventricule droit on constate une lenteur de la phase de contraction, 18 centièmes de seconde, ainsi que de la phase de relaxation, 20 centièmes de seconde, une absence de retour à zéro et un aspect de dip-plateau.

- au niveau de l'oreillette droite, le creux x est comblé mais il existe une fibrillation auriculaire qui explique également la disparition de l'onde a.

- enfin, on ne note pas de gradient de pression lors du retrait ventricule droit - oreillette droite.

L'angiocardographie (fig. 22) révèle :

- une dilatation monstrueuse de l'oreillette droite avec reflux massif dans la veine cave inférieure et les veines sus-hépatiques.

- un ventricule droit, globuleux, peu contractile avec perte de l'aspect trabéculé de la pointe,

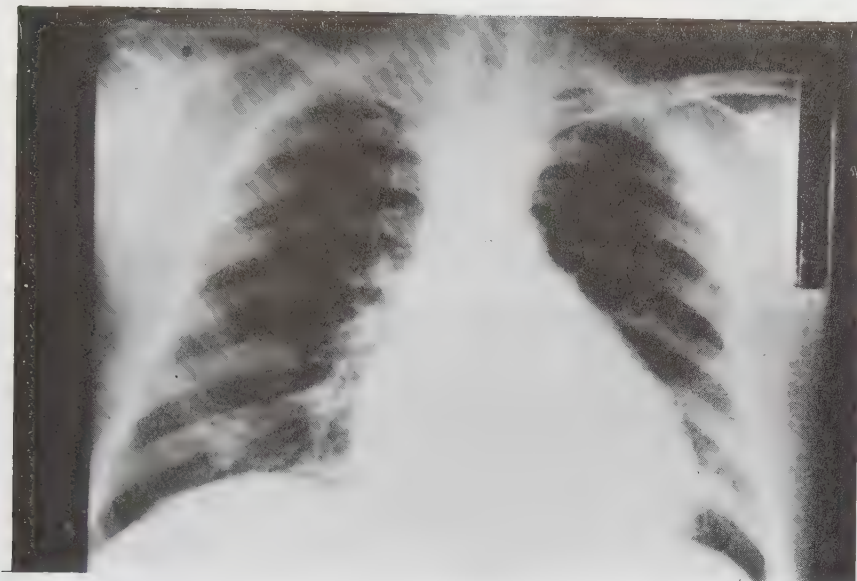


Fig. n°19

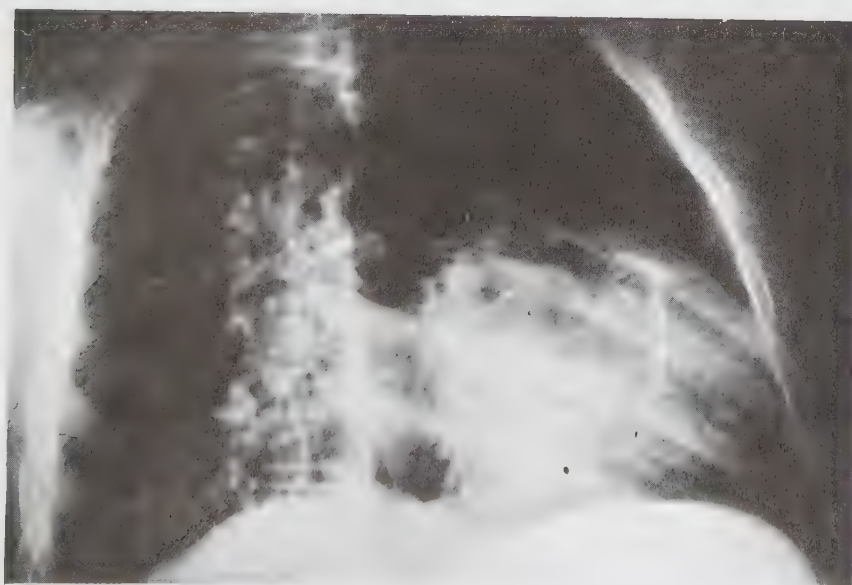


Fig. n°20

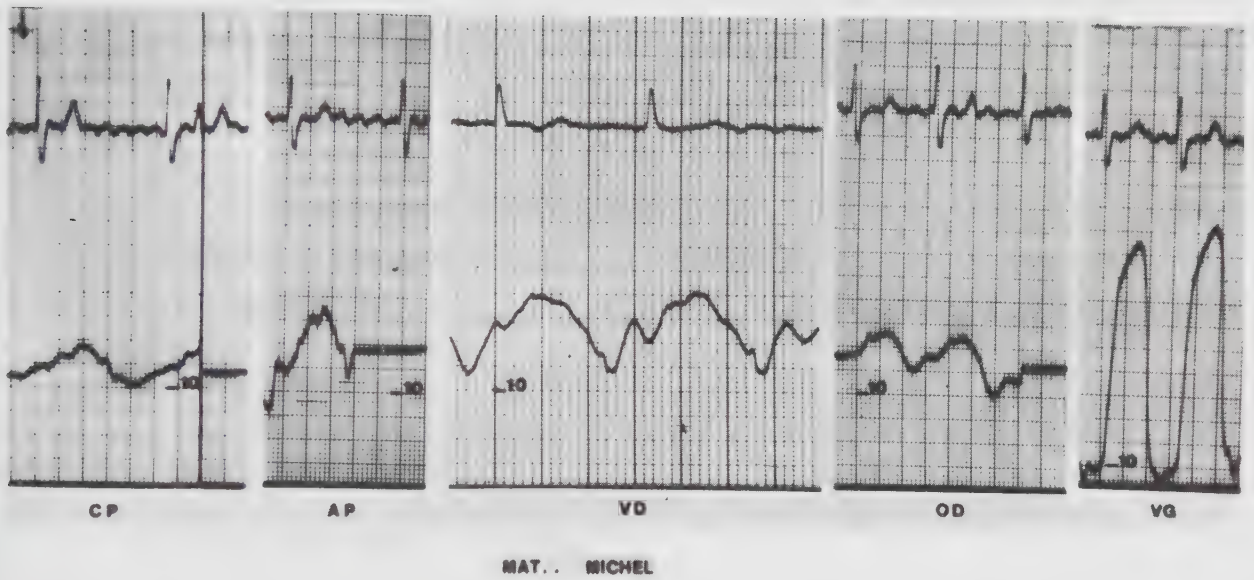


Fig. n°21

- une stase importante dans les cavités droites comme le montre l'injection tardive du réseau artériel pulmonaire.

Sur le lévogramme (fig. 23), l'oreillette gauche apparaît de volume normal, le ventricule gauche est de volume discrètement réduit, globuleux, avec une paroi légèrement épaissie.

L'électrocardiogramme endocavitaire avec repère des pressions manque pour affirmer que l'appareil tricuspide est en place.

Le traitement consiste, depuis deux ans, en un régime hyposodé, des ponctions répétées d'ascite, ALDACTONE 4 comprimés tous les deux jours, MODURETIC 1 comprimé par jour, DIGOXINE 3 comprimés par semaine.

Depuis cette époque, l'évolution est assez favorable, le sujet ayant pu reprendre une activité professionnelle sub-normale, sa $\dot{V}O_2$ SL est de 19/ml/mn/kg (valeur théorique 36).

La gamma angiocardioraphie pratiquée deux ans après confirme tout à fait les données de l'angiocardioraphie :

- les cavités droites (fig. 24) sont très dilatées et se vident extrêmement lentement
- le ventricule gauche (fig. 25) est de volume sensiblement normal et sa contractilité semble bonne.

Fait nouveau, il existe une zone très nettement visible sur tous les clichés (fig. 26) où l'isotope ne peut pénétrer ; cette image est en faveur d'un caillot dans l'oreillette droite, aspect que l'on n'avait pas noté lors de la première angiocardioraphie, mais que l'on peut suspecter sur les clichés d'une nouvelle visualisation des cavités droites.

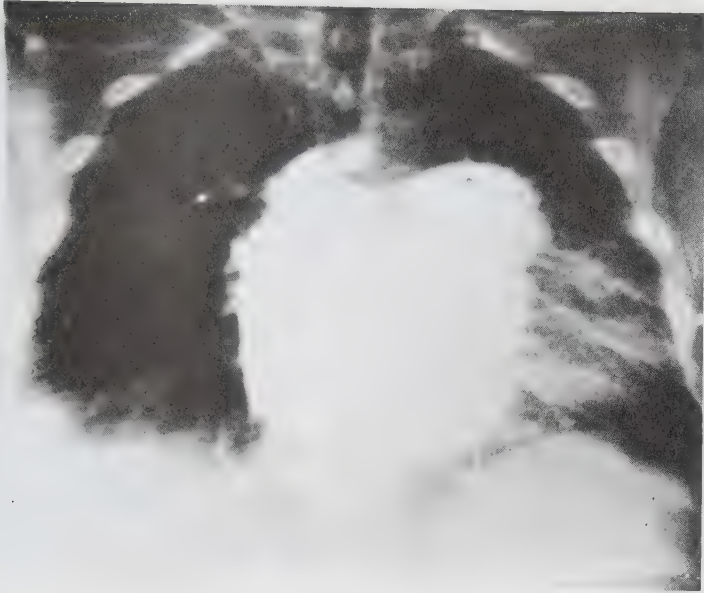


Fig. n°22

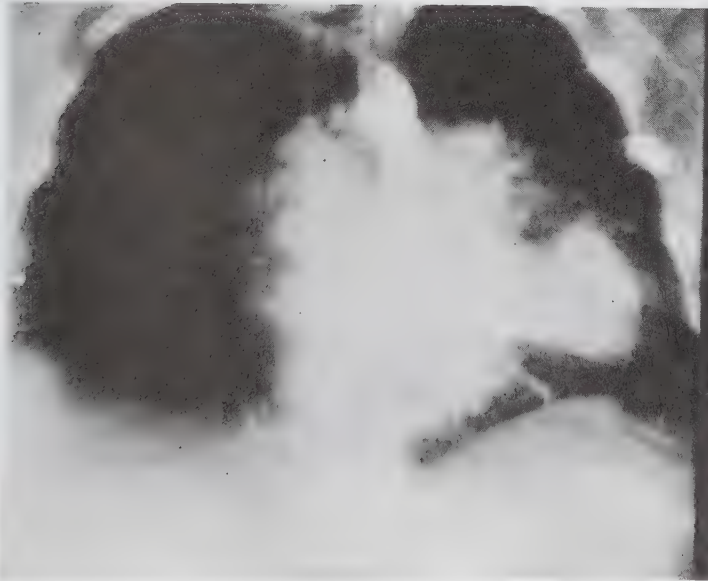


Fig. n°23



Fig. n°24



Fig. n°25

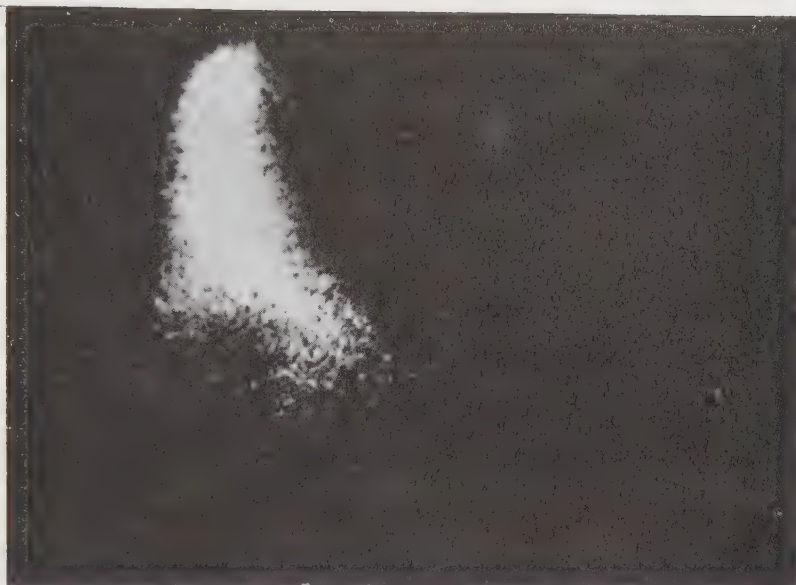


Fig. n°26

L'exploration scintigraphique du myocarde montre une fixation assez faible de l'isotope au niveau de la paroi antérieure du ventricule gauche, l'incidence oblique ne révélant pas d'anomalie de répartition de l'isotope. (cet examen ne permet pas de caractériser l'état de la paroi du ventricule droit).

Parmi les examens biologiques on ne retiendra qu'une polyglobulie (hématocrite à 58 avec 5,6 millions de globules rouges) ; le reste du bilan étant normal, en particulier les tests hépatiques.

Au total :

Il s'agit donc d'un homme de 44 ans présentant un tableau clinique d'hypertension portale certaine en rapport avec une cirrhose du foie ; cirrhose du foie étant donné les antécédents et le caractère de la glande hépatique mais l'association de signes d'hypertension dans le système cave supérieur prouve qu'il existe une défaillance associée du coeur droit. Ceci est confirmé par le tableau hémodynamique de pseudo-adiastolie ventriculaire droite associé à une dilatation des cavités droites, sans participation gauche.

DISCUSSION

Avant d'envisager l'hypothèse d'un syndrome de UHL, nous avons essentiellement discuté les 5 diagnostics différentiels suivants :

1°) La péricardite chronique constrictive qui n'a pas été retenue dans ces 3 observations en raison des éléments suivants :

- l'anamnèse ne révèle pas de passé bacillaire
- nous n'avons pas retrouvé de vibration isodiastolique
- à l'électrocardiogramme, on ne note pas de microvoltage ni de trouble diffus de la repolarisation, en particulier au niveau des précordiales gauches
- absence de calcification péricardique à la radiographie
- et surtout, hémodynamiquement, en raison d'une atteinte élective de la contractilité myocardique ventriculaire droite, sans l'aspect typique de dip-plateau.
- enfin la pression capillaire pulmonaire normale et le volume normal de l'oreillette gauche excluent l'éventualité d'une péricardite chronique constrictive annulaire.

2°) L'endocardite fibroplastique ou endomyocardite fibreuse est à rejeter sur :

- l'absence d'éléments habituellement retrouvés dans cette affection : sujet d'ethnie africaine ou blanc ayant vécu en Afrique noire, antécédents d'infestation parasitaire massive, hyperéosinophilie majeure.
- l'aspect angiocardiographique rencontré dans nos trois observations qui est totalement opposé à celui habituellement rencontré dans cette affection,

à savoir une réduction extrême de la cavité ventriculaire droite qui, selon l'expression de COLONNA, "est réduite à un fond de coquetier" et ceci en raison de la fibrosclérose endocardique complétée presque toujours par des thromboses de la pointe, réalisant au total une obstruction plus ou moins importante de la cavité ventriculaire dont la paroi est extrêmement épaissie.

3°) Les myocardiopathies secondaires, pouvant entraîner une adias-tolie, essentiellement amylose et hémochromatose, sont à exclure car il n'existe aucun signe clinique d'appel ni aucun stigmate biologique en leur faveur.

4°) Les myocardiopathies primitives sont certes plus difficiles à éliminer en l'absence de données anatomo-pathologiques, cependant, à notre avis, les arguments qui militent contre leur diagnostic sont :

- la stricte normalité des pressions et de la morphologie du ventricule gauche
- la minceur de la paroi ventriculaire droite

5°) Naturellement la maladie d'Ebstein constitue le diagnostic différentiel essentiel car, chez l'adulte, les formes sont souvent atypiques réalisant une cardiopathie cyanogène avec énorme oreillette droite et hypovascularisation pulmonaire.

Dans nos deux premières observations les arguments contre ce diagnostic sont essentiellement au nombre de trois :

- la courbe de pression ventriculaire droite de morphologie franchement anormale
- la dilatation monstrueuse de la cavité ventriculaire droite
- l'appareil tricuspide apparaît en place sur les différents clichés d'angiocardographie.

Par contre ce diagnostic est beaucoup plus difficile à éliminer dans la troisième observation car l'appareil tricuspide n'apparaît, dans ce cas, être dévié vers la gauche à l'angiocardographie (le repère précis manque et doit être complété par l'enregistrement simultané de l'électrocardiogramme endocavitaire et des courbes de pression) et la cavité ventriculaire droite n'apparaît pas dilatée comme dans les deux premières observations.

Toutefois la morphologie de la courbe de pression ventriculaire droite s'inscrit contre une maladie d'Ebstein.

Peut-être s'agit-il dans ce cas d'une association de ces deux affections, les divergences se trouvant alors expliquées.

REVUE DE LA LITTÉRATURE

Nous pensons qu'il est préférable, pour plus de clarté, de répartir les différentes observations rapportées en deux groupes.

Nous verrons tout d'abord le ventricule droit papyracé du nourrisson ou véritable maladie de UHL dont il existe des formes pures et des formes associées à d'autres anomalies cardiaques.

Viendront ensuite les cas de ventricule droit papyracé de l'adulte encore appelé ventricule droit de type UHL ou syndrome de UHL, anomalie là encore isolée ou associée à d'autres atteintes cardiaques.

FORMES DU NOURRISSON

A) FORME PURE : VERITABLE MALADIE DE UHL

Premier cas

Il s'agit de la description princeps de UHL (41) en 1952.

Petite fille née à terme après une grossesse normale et pesant 3,300 kg à la naissance, Son développement avait été normal jusqu'à l'âge de quatre mois où sont apparues une dyspnée et une cyanose péri-buccale provoquée par les pleurs.

A sept mois un accès de cyanose d'installation brutale et particulièrement sévère nécessitait son hospitalisation.

Lors de son admission à l'hôpital on relevait une dyspnée intense avec cyanose marquée s'accompagnant de signes de collapsus périphérique.

L'auscultation révélait un bruit de galop et des râles humides des deux bases pulmonaires mais ne décelait pas de souffle. Le pouls était à 152 pulsations/mn.

La radiographie de thorax montrait un coeur globalement hypertrophié alors qu'à l'électrocardiogramme apparaissaient des signes d'hypertrophie auriculaire et un bas voltage ventriculaire.

L'enfant devait décéder un mois plus tard dans un tableau d'insuffisance cardiaque congestive.

A l'autopsie de franches anomalies ne furent retrouvées qu'au niveau du coeur.

Si les cavités gauches se révélaient normales, par contre l'oreillette droite était très dilatée avec hypertrophie du myocarde et de l'endocarde.

Mais c'est surtout au niveau du ventricule droit que l'on relevait d'importantes anomalies macroscopiques et microscopiques.

Cette cavité très dilatée avait une paroi "fine comme du papier" sans aucun tissu myocardique sauf dans les régions sous-tricuspidienne, infundibulaire et dans une zone limitée de la paroi postérieure.

Les muscles papillaires paraissaient normaux, mais les colonnes charnues étaient plus ou moins englobées dans une thrombose murale adhérente à la paroi antérieure.

L'épicarde était blanchâtre et épaissi.

Histologiquement la paroi antérieure du ventricule droit n'était constituée que d'un endocarde et d'un épicaide sans qu'en aucune place du tissu musculaire vienne s'y interposer.

L'endocarde apparaissait épaissi, ses éléments conjonctifs et élastiques augmentés.

Le septum apparaissait normal mais c'est au niveau de sa jonction avec la paroi antérieure du ventricule droit que le tissu myocardique disparaissait brusquement.

Quelques dépôts hémossidérosiques étaient mis en évidence dans la sclérose apicale.

En aucune place n'existait de réaction cellulaire.

La constitution des trois tuniques ventriculaires gauches s'avérait strictement normale.

Deuxième cas

Son observation est due à GASUL (11) en 1960. Il rapporte le cas d'un garçon né à terme, pesant trois kg, chez lequel, hormis quelques épisodes de tachypnée, rien n'apparaissait jusqu'à l'âge de 5 mois.

C'est alors que des épisodes de vomissements nécessitaient l'hospitalisation

Lors de celle-ci, l'examen notait une petite hypotrophie : enfant de 5 kg à 5 mois, pas de signe respiratoire, pas de cyanose.

L'examen cardiovasculaire montrait une tachycardie à 140 pulsations /mn, des pouls bien perçus à tous niveaux, une tension artérielle à 7,5 mm Hg de maxima, un deuxième bruit du coeur dédoublé.

Sur la radiographie thoracique existaient une cardiomégalie et une légère clarté des champs pulmonaires.

L'électrocardiogramme montrait une hypertrophie auriculaire droite et bi-ventriculaire.

A ce stade quatre diagnostics étaient évoqués : maladie d'Ebstein, fibroélastose, coronaire gauche anormale, glycogénose.

Le bilan était alors complété par une angiocardiographie et une étude hémodynamique.

L'angiocardiographie révélait une hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite et un retard à l'opacification des cavités gauches. Cette opacification débutait à la 9^e seconde alors que les cavités droites étaient encore bien visibles jusqu'à la 12^e seconde. La cavité ventriculaire gauche apparaissait également dilatée mais dans des proportions moindres que le ventricule droit.

La paroi ventriculaire droite paraissait notablement amincie.

Les données du cathétérisme indiquaient une hyperpression auriculaire droite avec hypertension ventriculaire droite diastolique uniquement mais également une hypertension capillaire.

L'évolution était stable jusqu'à l'âge de un an où survenait le décès.

L'autopsie redressait le diagnostic. Elle révélait une paroi ventriculaire droite n'excédant pas 2 mm d'épaisseur et paraissant surtout faite d'un endocarde épaissi, blanchâtre, rappelant l'aspect de la fibroélastose.

Seul le myocarde de la zone juxta tricuspидienne était normal.
La crête supra-ventriculaire était hypoplasique.

Seuls quelques flots musculaires constituaient les muscles papillaires.

L'oreillette droite était dilatée et sa paroi épaissie.

Le ventricule gauche était dilaté, sa paroi musculaire hypertrophiée jusqu'à atteindre 7 mm d'épaisseur et l'endocarde y apparaissait blanchâtre et épaissi.

Troisième cas

En 1965 CUMMING (5) en rapporte un nouveau cas. Chez une fille pour laquelle rien d'anormal n'était signalé jusqu'à l'âge de trois mois.

A partir de ce moment survinrent de fréquents épisodes de refroidissement et de vomissements qui nécessitaient son hospitalisation à 7 mois.

L'examen d'entrée notait l'aspect grisâtre de l'enfant qui présentait une dyspnée légère et un extrême affaiblissement.

L'examen révélait un foie ferme débordant de 7 cm le rebord costal. Le pouls brachial était faible, les pouls fémoraux non perçus.

Le rythme cardiaque était régulier à 190 avec des bruits du cœur assourdis et un bruit de galop présystolique.

Une affection pulmonaire aggravait l'état déjà très précaire.

Un léger mieux fut obtenu sous traitement cardiotonique, diurétique antibiotique et oxygénation.

Le bilan fut alors complété.

La radiographie thoracique montrait une énorme cardiomégalie : index cardiothoracique à 70%, une vascularisation pulmonaire un peu diminuée.

L'électrocardiogramme montrait un rythme sinusal à 200 avec un P R à 9/100^e de seconde, un Q R S à 7/100^e de seconde, un bas voltage des complexes ventriculaires, des ondes P amples témoins d'une hypertrophie auriculaire droite.

Le cathétérisme enregistrait les pressions suivantes :

SITE	Saturation oxygène (%)	pression (mm Hg)
Veine cave	57	
Oreillette droite	57	28/19
Ventricule droit	57	23/14
Artère Pulmonaire	57	22/14
Oreillette gauche	89	17,5/9
Artère fémorale	90	160/100

La déflexion maxima était retrouvée en présystolique dans le ventricule droit et due à la contraction auriculaire. La morphologie des courbes était identique dans le ventricule droit, l'oreillette droite et l'artère pulmonaire.

La pression maxima dans l'oreillette droite était supérieure de 6 mm Hg à la pression de l'artère pulmonaire.

L'angiocardiographie mettait en évidence des cavités droites dilatées.

L'artère pulmonaire n'était injectée qu'à la 7^e seconde alors que les cavités gauches n'étaient pas encore visibles.

Le profil révélait un léger shunt droit-gauche par le foramen ovale.

Au niveau du ventricule droit on ne retrouvait une fine trabéculatation qu'au niveau des marges inférieures et de la pointe.

En systole l'oreillette droite se modifiait peu, par contre l'auricule droite était très contractée.

Le ventricule droit ne se modifiait que très légèrement pendant la systole son volume restant pratiquement identique à celui de la diastole. Cependant on ne notait pas d'expansion paradoxale.

A ce stade, le diagnostic se posait entre une anomalie d'Ebstein avec une paroi ventriculaire droite d'aspect parcheminé, et une aplasie du myocarde ventriculaire droit.

Vu la rareté de la deuxième hypothèse le premier diagnostic était retenu et une intervention était décidée.

Il fut réalisé une anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire mais dans les suites opératoires immédiates survint un arrêt cardiaque irréversible.

A l'autopsie le coeur pesait 48 grammes (normal 38 grammes). L'oreillette droite et le ventricule droit apparaissaient très dilatés.

L'anneau tricuspide mesurait 7 cm de circonférence (normal 4 cm). Les valvules étaient minces et normalement insérées à un anneau en place normale.

La paroi antérieure du ventricule droit voyait ses fibres myocardiques remplacées par du tissu fibreux avec quelques éléments musculaires épars au niveau sous-valvulaire pulmonaire et sur la face diaphragmatique.

Les circonférences respectives des valvules aortique, pulmonaire et mitrale étaient de 3,5 cm ; 3,5 cm ; 4 cm ; donc normales.

L'oreillette gauche et le ventricule gauche étaient normaux.

Le foramen ovale était légèrement perméable.

L'épaisseur de la paroi ventriculaire droite n'excédait pas 1,5 mm dans la zone la plus épaisse.

L'étude microscopique montrait un endocarde épaissi, riche en fibres élastiques et le myocarde se résumait à quelques cellules myocardiques à noyaux picnotiques et cytoplasme clair siège de dégénérescence vacuolaire.

Cet examen ne montrait pas d'anomalie de texture du ventricule gauche.

Les artères coronaires étaient normales de constitution et de distribution.

Quatrième cas

Ce cas est dû à RUSER (34) qui publie en 1971 le cas d'un enfant de trois semaines chez lequel l'autopsie avait révélé l'existence d'un anévrisme du ventricule droit avec fibrose focale.

Cinquième cas

C'est enfin PEREZ DIAZ L. (28) qui publie en 1973 le cas d'un garçon admis à l'âge de 4 mois à l'hôpital, dans un tableau d'insuffisance cardiaque congestive.

Le développement intra-utérin avait été normal de même que l'accouchement.

Depuis la naissance existaient une dyspnée et des sueurs profuses. Plusieurs épisodes de cyanose périphérique, de refroidissement des extrémités et de troubles respiratoires avaient été observés sans que le Médecin de famille ait trouvé d'explication satisfaisante à ces troubles.

L'examen d'entrée révélait un bon développement de l'enfant, un oedème généralisé. Lors des pleurs apparaissait une cyanose intense.

Les pouls périphériques, bien que faibles, étaient perçus à tous niveaux.

Le foie débordait de 5 cm le rebord costal.

Le choc de pointe n'était pas perçu, les bruits du coeur étaient assourdis mais on ne notait pas de souffle. Après digitalisation apparut un 3^e bruit cardiaque.

L'auscultation pulmonaire était normale.

La radiographie du thorax montrait une cardiomégalie et une vascularisation pulmonaire réduite.

À l'électrocardiogramme on notait de grandes ondes P suggestives d'hypertrophie auriculaire droite, un bas voltage des complexes ventriculaires.

A ce stade étaient évoqués les diagnostics de myocardiopathie, péricardite, anomalie d'Ebstein, maladie de UHL.

Le traitement digitalo-diurétique et l'oxygénothérapie n'apportèrent pas d'amélioration et la mort survint après quelques heures.

L'autopsie faisait apparaître un cœur très volumineux comblant presque tout l'hémithorax gauche, le poumon gauche était petit et comprimé.

L'ouverture du sac péricardique faisait issue à 5 à 10 cc de liquide citrin.

L'examen externe du cœur ne révélait pas d'anomalie des gros vaisseaux.

L'oreillette droite et le ventricule droit apparaissaient extrêmement dilatés, le paroi de ce dernier, blanchâtre et presque transparente, était facilement dépressible.

Les cavités gauches étaient normales.

À l'ouverture des cavités on notait une dilatation et une hypertrophie de l'oreillette droite.

Le foramen ovale était clos.

La tricuspide était insérée normalement au niveau de son anneau.

Le ventricule droit était très dilaté mais sa paroi fine n'excédait pas un millimètre d'épaisseur et ne comportait pour ainsi dire pas de fibres musculaires entre l'endocarde et l'épicarde, à l'exception de quelques îlots épars au niveau de la base.

La crête supra-ventriculaire était hypotrophiée.

L'infundibulum et l'artère pulmonaire étaient normaux.

Les cavités gauches étaient normales et on ne relevait aucun signe de fibroélastose endocardiaque.

L'origine et la distribution des artères coronaires étaient normales.

B) MALADIE DE UHL ASSOCIEE A D'AUTRES ANOMALIES CARDIAQUES

Premier cas

Le premier cas de ce type a fait l'objet de la thèse de LEPOIX inspirée par MOUQUIN(18) en 1958.

Il relate le cas d'une petite fille de 6 mois chez laquelle une cyanose permanente et généralisée, se renforçant après les biberons, avait été constatée dès la naissance.

L'examen cardiaque montrait un rythme régulier à 110 pulsations/mn, un éclat du deuxième bruit du coeur et un souffle systolique d'intensité 4/10, doux, maximum aux 2^e et 4^e espaces inter-costaux gauches.

L'examen radiologique montrait un coeur globuleux avec débord de l'arc inférieur droit et convexité de l'arc moyen gauche. L'artère pulmonaire semblait de dimension réduite. Les poumons étaient hypovascularisés.

L'électrocardiogramme montrait un axe de Q R S à + 60° avec un aspect S₁Q₃.

Le diagnostic porté était celui de cardiopathie congénitale cyanogène à poumons clairs et une intervention était décidée à l'âge de 6 mois. La mort survint au cours de celle-ci.

A l'autopsie on notait :

- une atrésie pulmonaire et un orifice tricuspide avalvulé,
 - un canal artériel large et perméable représentant la seule voie d'alimentation de l'artère pulmonaire,
 - une communication inter-auriculaire de 5 à 7 mm de diamètre,
 - une oreillette gauche normale, un ventricule gauche peu dilaté,
- mais à paroi hypertrophiée,

- une oreillette droite hypertrophiée et dilatée,
- un ventricule droit réduit à une poche flasque à paroi mince de 1 mm d'épaisseur histologiquement constituée de rares faisceaux myocardi-ques dispersés, dans un tissu collagène dense avec endocarde hyperplasi-que.

Deuxième cas

En 1960 Miss TAUSSIG (40), dans son livre sur les cardiopathies congénitales, rapporte le cas d'un enfant de 17 mois légèrement cyanosé, venant de présenter une hémiplégie gauche.

Sur la radiographie thoracique on observait un très gros cœur à bord gauche saillant et des poumons clairs.

Il existait un léger bruit mésodiastolique de pointe.

L'électrocardiogramme montrait un bas voltage des complexes Q R S.

Les données du cathétérisme indiquaient une forte désaturation en rapport avec un shunt droite-gauche.

La pression ventriculaire droite était de 16/2 mm Hg contre 10/3 mm Hg dans l'oreillette droite.

L'angiocardigraphie avait fait faussement conclure à une position normale de la tricuspide en raison de la place du sillon auriculo-ventriculaire alors que l'électrocardiogramme endocavitaire devait, lui, indiquer une maladie d'Ebstein.

Cette angiographie confirmait la distension infundibulaire et la grande minceur de la paroi ventriculaire droite.

Une anastomose cavo-pulmonaire fut tentée mais la mort survint dans ses suites immédiates.

L'autopsie montrait un ventricule droit diffusément papyracé avec même, par place, un aspect translucide du septum.

Elle confirmait l'extrême déplacement inférieur de la tricuspide et la persistance d'un foramen ovale perméable.

Troisième cas

Ce sont ARCILLA et GASUL (1) qui, en 1961, rapportent le cas d'un nourrisson de 5 mois hospitalisé en état d'insuffisance cardiaque congestive.

L'examen d'entrée montrait des bruits du coeur assourdis, un choc de pointe peu marqué, aucun souffle n'était décelé mais il existait un bruit de galop.

La radiographie thoracique montrait une énorme dilatation de l'oreillette et du ventricule droit avec vascularisation pulmonaire diminuée de façon importante.

L'électrocardiogramme indiquait une hypertrophie auriculaire droite marquée et un bas voltage des complexes Q R S.

L'angiocardiographie confirmait l'importance des dilatations auriculaire et ventriculaire droites, avec perte de la trabéculatation de la paroi ventriculaire droite et diminution de la contractilité.

Par ailleurs, le retard à l'opacification des cavités gauches indiquait une lenteur circulatoire importante.

Le cathétérisme montrait que l'onde a auriculaire était transmise au ventricule droit et à l'artère pulmonaire mais la contraction ventriculaire droite était encore à l'origine de l'onde de pression la plus importante.

Par ailleurs, les pressions ventriculaires gauches étaient également

élevées et cette élévation était présumée due à une fibroélastose endocardiaque du ventricule gauche.

La mort survenant au cours de cette hospitalisation, il fut pratiquée une autopsie qui révéla alors une aplasie ventriculaire droite associée à une perméabilité persistante du foramen ovale.

Les artères coronaires, les valves tricuspides et pulmonaires étaient normales.

Quatrième cas

En 1965, NEIMANN (25) décrivit un nouveau cas.

Il s'agissait d'une petite fille née à terme et pesant 2,500 kg.

Elle dut être hospitalisée à l'âge de 3 jours en raison d'une cyanose intense et permanente et d'une polypnée modérée avec tirage sous-costal.

L'examen montrait un foie débordant de deux travers de doigt le rebord costal, l'auscultation pulmonaire était normale.

L'auscultation cardiaque révélait une tachycardie régulière à 150 et un bruit de galop, sans souffle.

Les fémorales étaient perçues.

A l'écran, le coeur apparaissait très volumineux avec un débord droit très marqué, un pédicule étroit et des poumons clairs. D'autres incidences montraient la partie antérieure du thorax comblée par ce qui semblait être une volumineuse hypertrophie du ventricule droit, tandis que vers l'arrière le ventricule gauche débordait largement l'ombre rachidienne.

L'électrocardiogramme montrait une hypertrophie auriculaire droite, des complexes ventriculaires bas-voltés sauf en V4 V6, et un axe de Q R S à + 60°.

Le décès survenait 24 heures après l'entrée.

A l'autopsie on était frappé dès l'ouverture du péricarde par l'aspect normal du ventricule gauche contrastant avec une volumineuse poche dilatée, de paroi membraneuse et translucide, située à droite.

L'oreillette droite apparaissait volumineuse, mais de paroi mince émettant en avant une auricule turgescente.

L'aorte était volumineuse alors que l'artère pulmonaire était petite et se trifurquait pour donner deux branches grêles et un canal artériel perméable mais très grêle.

A l'ouverture du coeur, la paroi ventriculaire gauche était hypertrophiée et épaissie (1 cm). On notait une communication inter-auriculaire de type ostium secundum.

Le septum ventriculaire, la valvule mitrale, l'orifice aortique, les coronaires étaient normaux.

Le coeur droit était extrêmement remanié, très vaste mais à paroi très mince.

L'épaisseur de l'oreillette droite était de 2 à 3 mm et des formations musculaires y étaient visibles.

La paroi ventriculaire droite membraneuse atteignait à peine 0,7 mm d'épaisseur sauf au niveau du sillon auriculo-ventriculaire où elle s'épaississait à 1,5 mm et prenait une coloration rougeâtre.

Le septum auriculaire était également mince.

L'anneau tricuspïdien était avalvulé.

La paroi ventriculaire droite apparaissait formée par trois poches dilatées.

L'orifice pulmonaire était atrésié et avalvulé.

Histologiquement la paroi du ventricule droit apparaissait divisée en deux zones :

- dans la zone la plus mince endocarde et épïcärde étaient accolés sans aucune juxtaposition musculaire, à l'exception de quelques fibres isolées. Progressivement cette paroi amusculaire augmente d'épaisseur et le myocarde apparaît brusquement.

$$x_1 = \frac{1}{\sqrt{2}} \begin{pmatrix} 1 \\ -1 \end{pmatrix}, x_2 = \frac{1}{\sqrt{2}} \begin{pmatrix} 1 \\ 1 \end{pmatrix}$$

Dans la zone la plus épaisse le myocarde est nettement différencié, musculaire mais toujours très mince.

Par place le tissu myocardique est remplacé dans sa partie externe par un tissu lâche composé essentiellement de fibrilles collagènes et de cellules ovales type fibroblastique ou plus souvent histiocytaire.

La texture musculaire de l'oreillette droite et du ventricule gauche était pratiquement normale.

Cinquième cas

La thèse de LEROY (19) en 1967 porte sur une petite fille décédée à la 29^e heure.

La cyanose était apparue à la 6^e heure dominant le tableau clinique, d'intensité croissante et se généralisant, accompagnée d'une hypotonie, d'une abolition des réflexes archaïques, d'une tachypnée à 50 mouvements/mn.

L'auscultation cardiaque montrait un rythme régulier à 140 et l'absence de souffle. Les fémorales étaient perçues.

Le foie débordait de 3 cm le rebord costal. L'auscultation pulmonaire était normale.

A l'écran, on apercevait une cardiomégalie réalisant un débord droit considérable avec hyperclarté pulmonaire.

Sur l'électrocardiogramme existait un bas voltage important dans toutes les dérivations, un courant de lésion sous-épicaire droit mais absence d'hypertrophie auriculaire.

A ce stade, le diagnostic était celui de cardiopathie congénitale cyanogène : soit anomalie coronarienne, soit atrésie tricuspide, soit artère pulmonaire anormale, soit, enfin et surtout, anomalie d'Ebstein.

Malgré le traitement la mort est survenue 24 heures après l'admission.

Le diagnostic fut alors précisé à l'autopsie qui montrait un ventricule droit papyracé congénital avec atrésie pulmonaire complète, absence de valvule au milieu de l'anneau tricuspide et communication inter-auriculaire large de type ostium secundum.

Le ventricule droit représentait 3 fois le volume du ventricule gauche. Sa paroi était très mince, dépressible, translucide, son épaisseur n'excédant pas 0,4 mm.

L'oreillette droite était elle aussi distendue, à paroi mince de 1 mm d'épaisseur.

Les cavités gauches étaient normales.

Histologiquement, alors que la texture des parois gauches apparaissait normale, au niveau du ventricule droit par contre d'importantes anomalies se voyaient au niveau de ses parois antérieure, externe et postérieure.

Les fibres myocardiques y étaient peu nombreuses, laissant par place l'endocarde adossé à l'épicarde.

Aucune infiltration inflammatoire ni calcification n'apparaissaient.

Là où les fibres musculaires existaient, elles étaient de structure normale, tout au plus, en de rares places, pouvait-on observer de petits foyers de sclérose intra-myocardique.

L'endocarde était normal en tous points.

6è cas

En 1969, MONTELLA (22) de Milan rapporte le cas d'une fillette née à terme et se portant bien jusqu'à l'âge de 38 jours où apparaissent apathie et contractions musculaires qui justifient une première hospitalisation.

Celle-ci est émaillée d'accès de cyanose péri-orale rapidement récessive et l'enfant sort avec le diagnostic d'hypertrophie thymique.

A trois mois et demi, en raison d'une cyanose intense du visage et

des extrémités, elle est à nouveau hospitalisée.

L'auscultation cardiaque relève des bruits du coeur assourdis avec premier bruit particulièrement diminué mais pas de souffle.

Le foie ferme déborde de 6 cm le rebord costal.

L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal à 160 pulsations/mn de grandes ondes P en D2, D3, AVF et en précordiale droite, suggérant une hypertrophie auriculaire droite, une déviation de l'axe électrique à droite, des complexes ventriculaires de bas voltage surtout dans les précordiales.

Depuis la première hospitalisation, l'image radiologique s'est modifiée, montrant une augmentation de volume des cavités droites.

Le traitement digitalique apporte un mieux passager, la mort survenant au 16^e jour de l'hospitalisation, à l'âge de 3 mois et 26 jours.

A l'autopsie, le volume du coeur apparaît très augmenté aux dépens essentiellement du ventricule droit et de l'oreillette droite, les parois de cette dernière étant diffusément épaissies sauf au niveau de l'appendice auriculaire qui présente le même aspect fibrotique que la paroi ventriculaire droite.

Le trou de Botal est perméable à une sonde cannelée.

La valvule tricuspide est normale.

Si l'orifice pulmonaire, les cavités gauches et les artères coronaires sont normales, par contre l'aorte est repoussée en arrière et les branches artérielles de l'arc aortique présentent une origine anormale.

Les parois du ventricule droit apparaissent normales postérieurement et latéralement alors que la paroi antérieure a un aspect anévrysmal, réduite à un feuillet fibrotique au niveau duquel on perçoit de minces saillies trabéculaires sur sa face endocardiaque.

L'épaisseur à ce niveau n'excède pas 1 à 2 mm.

Cette paroi est constituée exclusivement de tissu fibreux riche en fibroblastes mais avec prépondérance des éléments fibrillaires collagènes.

En certaines places, couche endocardique et zone fibreuse remplaçant le myocarde se confondent.

Seuls quelques faisceaux de tissu musculaire strié sont retrouvés au sein de ce tissu fibreux.

On repère en différents points un passage brutal entre le tissu musculaire et le tissu fibreux.

Là où la paroi est complètement musculaire l'aspect histologique des myofibrilles est strictement normal, sans tendance à l'hyperplasie compensatoire.

Le myocarde auriculaire droit est hypertrophié, voire hyperplasié.

Le myocarde ventriculaire gauche est sensiblement hypertrophié, à noter qu'en quelques zones bien délimitées on retrouve la présence de quelques petites aires fibrotiques, de structure semblable à celles observées dans le ventricule droit.

Au total la maladie de UHL se trouve associée à :

1°) une communication inter-auriculaire dans 6 cas (1) (18) (19) (22) (25) (40)

2°) une atrésie pulmonaire dans 3 cas (18) (19) (25)

3°) une tricuspide avalvulée dans 3 cas (18) (19) (25)

4°) un canal artériel perméable et large dans 2 cas (18) (25)

5°) une artère pulmonaire trifurquée dans 1 cas (25)

6°) une origine anormale des gros vaisseaux au niveau de la grosse aortique dans 1 cas (22)

7°) une anomalie d'Ebstein dans 1 cas (40)

FORMES DE L'ADULTE

Elles se répartissent en formes anatomo-cliniques sur la base desquelles quelques observations cliniques ont été rapportées.

I - FORMES ANATOMO-CLINIQUES

Quelques cas anatomo-cliniques similaires ont été rapportés chez l'adulte.

Nous avons ainsi relevé dans la littérature 6 cas anatomo-cliniques typiques isolés.

A - FORME PURE : SYNDROME DE UHL

1er cas

Le cas de CASTLEMAN (3) en 1952 est probablement le plus typique.

Il concernait une jeune femme morte dans un tableau d'insuffisance cardiaque congestive à 24 ans.

Dans ses antécédents familiaux, on remarquait le décès d'un de ses frères dans les mêmes conditions, à l'âge de 27 ans.

Le décès de cette femme survint après qu'elle eut présenté une série de troubles rythmiques : salves extra-systoliques, accès tachycardiques et flutter 2/1.

Radiologiquement le coeur apparaissait très dilaté avec saillie de l'arc moyen gauche correspondant à une dilatation de l'infundibulum pulmonaire

A l'autopsie le ventricule droit était considérablement augmenté de volume puisqu'il représentait 5 fois celui du ventricule gauche.

Le coeur ne pesait que 300 g.

A l'ouverture la paroi ventriculaire droite apparaissait extrêmement fine, n'excédant pas 1 mm d'épaisseur par place.

Il existait quelques petites thromboses murales.

La région séptale était intacte.

L'étude histologique de la paroi ventriculaire droite confirmait sa faible teneur en fibres musculaires.

Les fibres persistantes étaient séparées par un tissu oedémateux important.

Il est important de noter que les fibres musculaires persistantes étaient plus volumineuses: 20-25 μ que celles du ventricule gauche : 10-20 μ qui, elles, apparaissaient normales.

Aucun infiltrat inflammatoire n'était décelable.

L'endocarde ventriculaire droit était strictement normal.

Deuxième cas

En 1965, GOULD (12) décrivait le cas d'un homme de 66 ans, porteur d'une maladie de Paget du bassin.

A l'âge de 64 ans on découvrit chez lui une leucémie myéloïde traitée par chimiothérapie mais la mort survenait dans un tableau clinique d'urémie deux ans plus tard.

A l'autopsie le coeur pesait 600 g.

Au niveau du ventricule droit dilaté on remarquait deux zones d'aspect parcheminé, translucides. La première zone s'étendait sur la partie inférieure de la face antérieure et mesurait 5,5x5 cm alors que l'autre zone, située immédiatement sous la tricuspide, mesurait 4x2,5 cm.

En regard de la première région l'endocarde était épaissi.

On notait l'intégrité des cavités gauches et des artères coronaires.

Sur différentes préparations microscopiques on pouvait remarquer une interruption brusque du tissu myocardique avec, histologiquement, endocarde épaissi avec fibres élastiques et tissu collagène sous-jacent contenant de rares flots de fibres musculaires.

Troisième et quatrième cas

Ces deux cas rapportés par FROMENT (10) en 1968 concernent deux adultes jeunes.

Le premier est un sujet de 19 ans dont la cardiopathie fut découverte lors de la visite d'incorporation pour le service militaire mais chez lequel existait déjà depuis l'enfance une dyspnée d'effort progressivement croissante.

A l'examen, aucune anomalie objective de l'état cardiaque n'est retrouvée, en dehors, d'un souffle systolique parasternal gauche assez banal.

A l'écran, le cœur apparaît très anormal : cardiomégalie globale modérée avec saillie de la partie moyenne du 2^e arc gauche.

Electrocardiographiquement on note un bas voltage d'ensemble avec troubles diffus de la repolarisation et onde P suggestive d'hypertrophie bi-auriculaire.

Une angiocardiographie par voie veineuse objective la dilatation auriculaire droite mais montre surtout un ventricule droit extrêmement volumineux avec aspect marécageux, lacunaire. L'artère pulmonaire est faiblement imprégnée.

Le cathétérisme droit montre des pressions anormalement basses et uniformes de l'oreillette droite aux capillaires pulmonaires (moyenne de 7 mm Hg).

La pression ventriculaire droite était de 8,5/0 à 7 mm Hg.

Le diagnostic est alors celui de néoformation intra-ventriculaire et l'on décide d'intervenir.

A l'ouverture du péricarde on découvre un ventricule droit énorme, bosselé, non contractile avec oreillette droite constamment distendue.

A l'ouverture du ventricule droit on constate la minceur de la paroi antérieure qui n'excède pas 1,5 mm d'épaisseur et semble amusculaire. Elle présente de multiples logettes dont certaines contiennent de petites thromboses.

La mort survient 4 jours après l'intervention.

A l'autopsie cet énorme coeur présente une atrophie ventriculaire droite intéressant toute la paroi antérieure et droite et remontant jusqu'à l'insertion tricuspидienne et jusqu'au ras des sigmoïdes pulmonaires.

Ceci explique qu'il ne pèse que 350 g.

L'infundibulum est très dilaté.

La tricuspide ne comporte que deux valves : une septale et une externe mais est normalement insérée.

L'oreillette droite volumineuse est bien musclée : 5 mm.

Le ventricule gauche est normal : paroi de 12 à 13 mm d'épaisseur. les autres éléments sont normaux.

Histologiquement la paroi ventriculaire droite apparaît formée de sclérose dense en larges bandes, séquestrant quelques faisceaux musculaires dont les fibres portent des stigmates de dégénérescence.

Tout tissu musculaire manque sur de vastes régions uniquement fibro-adipeuses.

On ne voit pas d'infiltrat inflammatoire.

La paroi de l'oreillette droite est normale.

La paroi ventriculaire gauche contient quelques îlots et bandes fibreuses non mutilants.

Le deuxième cas concerne un sujet chez lequel des accès de tachycardie ventriculaire paroxystique ont inauguré la maladie à l'âge de 22 ans, après un service militaire normal.

Ces accès au nombre de 4 à 5 par mois, durant de 2 à 18 heures chacun, virent leur fréquence et leur durée augmenter rapidement. De l'âge de 24 à 26 ans il n'en présenta pas moins de 200 accès dont la durée variait de quelques heures à plusieurs jours et, ce malgré toutes les thérapeutiques utilisées.

Ces accès revêtaient deux types électrocardiographiques différents mais tous deux indiquant l'origine ventriculaire droite.

En dehors des accès de tachycardie ventriculaire l'électrocardiogramme montrait un bas voltage de Q R S, un bloc de branche droite, une négativation de l'onde T maximale en V2 et une onde P suggestive d'hypertrophie auriculaire droite.

Au cours des 4 années d'évolution la radiographie a montré une augmentation progressive du volume cardiaque.

La mort subite est survenue au cours d'un accès à 26 ans.

A l'autopsie, le coeur pesait 430 grammes, l'oreillette droite était de grande taille et la tricuspide présentait seulement deux valves.

Le ventricule droit translucide et blanchâtre avait un à deux mm d'épaisseur.

A la face interne des parois antérieure et externe on note quelques reliefs isolés ; la seule continuité musculaire apparente existe entre le septum et l'éperon de Wolff. A la pointe on retrouvait un aspect trabéculaire marqué.

Histologiquement la paroi ventriculaire droite paraît constituée pour un quart par la sclérose, pour 3/4 par du tissu adipeux.

On ne retrouve quelques fibres musculaires que dans la région sous-endocardique.

Cinquième cas

SANTOLI (36) présente en 1968 un 5^e cas.

Il concerne une femme chez laquelle un souffle cardiaque connu depuis l'enfance avait nécessité un bilan à l'âge de 16 ans.

L'examen général a ce stade était normal.

L'examen cardio-vasculaire montrait une arythmie avec un premier bruit du coeur normal, un dédoublement du 2^e bruit constant et un 4^e bruit intermittent.

Le souffle était retrouvé, perçu dans toute l'aire cardiaque, souffle d'éjection de grade 2/6.

Le foie, un peu douloureux, débordait le rebord costal de 4 doigts.

L'électrocardiogramme confirmait l'arythmie complète à 84 pulsations/mn, l'axe électrique était dévié vers la gauche et il existait un bloc de branche droite.

A la radiographie le coeur était globalement augmenté de volume avec pédoncule vasculaire plutôt petit. D'autres incidences précisait le rôle prépondérant des cavités droites dans la cardiomégalie.

La vascularisation pulmonaire semblait normale.

La cinéradiographie objectivait une absence presque totale de pulsativité droite et gauche.

A ce stade, on retenait le diagnostic d'anomalie d'Ebstein. Le bilan fut alors complété.

Le cathétérisme ne montrait pas de shunt et les pressions auriculaires droites s'avéraient sensiblement augmentées et superposables aux valeurs ventriculaires.

Les pressions systoliques ventriculaires droites étaient relativement basses alors que les pressions diastoliques étaient élevées.

L'angiocardioraphie confirmait l'augmentation importante du volume des cavités droites où le produit de contraste persistait longtemps, en particulier dans l'oreillette. Les cavités gauches étaient mal imprégnées évoquant une diminution de la vitesse circulatoire.

Cet ensemble faisait alors évoquer une insuffisance tricuspidiennne vraisemblablement congénitale et l'on conclut à une anomalie d'Ebstein même s'il existait encore quelques incertitudes, en particulier à cause du ventricule droit qui n'était pas de petite taille.

Un traitement médical est institué qui maintient un état précaire jusqu'à l'âge de 23 ans où une décompensation cardiaque rebelle au traitement justifia l'intervention qui se proposa pour but la pose d'une prothèse artificielle.

La tricuspide fut excisée et remplacée par une prothèse de Smeloff-Cutter.

La mort survint quelques heures après l'intervention.

L'autopsie confirmait l'impression per-opératoire et affirmait le diagnostic de syndrome de UHL.

Le coeur était très augmenté de volume aux dépens des cavités droites, essentiellement du ventricule droit qui présentait une paroi particulièrement mince, transparente en plusieurs points avec absence de reliefs musculaires pariétaux, en particulier absence de crête supra-ventriculaire.

Les cavités gauches apparaissaient normales.

La tricuspide était en place, son anneau dilaté.

Des altérations histologiques n'étaient retrouvées qu'au niveau du ventricule droit et étaient de deux types.

Premier type de lésion :

On constatait une substitution du tissu myocardique par des flots de tissu fibro-adipeux au niveau des strates sous-épicardiques, intermédiaires, sous-endocardiques.

Ces zones de tissu fibro-adipeux étaient allongées, inter-fasciculaires, composées pour l'essentiel de tissu adipeux auquel venait s'adjoindre une composante fibro-conjonctive à structure lâche avec état oedémateux intersticiel.

Au niveau de l'emplacement habituel des muscles papillaires prévalait le tissu fibreux qui semblait suivre la distribution vasculaire.

Deuxième type de lésion :

Il concernait une hypertrophie des fibres musculaires restantes jusqu'à atteindre une dimension double des fibres habituelles avec des noyaux agrandis et hyperchromiques.

L'auteur faisait remarquer, par ailleurs, qu'en aucune place n'étaient retrouvées de fibres musculaires hypotrophées en voie de dégénérescence.

Sixième cas

C'est enfin VIGANO (43) en 1972 qui relate le cas d'une femme de 42 ans opérée d'un anévrysme ventriculaire droit.

Dans ses antécédents on retient une néphrite éclampsique à 23 ans à partir de laquelle la malade se plaint de toux, de dyspnée d'effort, de sensations d'étouffement, de palpitations ; en outre elle accuse quelques épisodes syncopaux avec perte de connaissance et coloration bleuâtre des lèvres et du lit inguéal en post-critique.

A 32 ans on découvre un souffle systolique étiqueté insuffisance mitrale.

Elle est hospitalisée en 1969 pour douleur précordiale localisée à la 3ème côte.

A l'entrée, l'état général est bon ; il n'y a pas de cyanose mais on retrouve une dyspnée de décubitus.

Un souffle systolique de grade 3/6 est perçu maximum au 3^e espace inter-costal gauche.

A l'électrocardiogramme le rythme est sinusal et il existe des troubles de repolarisation de V1 à V4 en rapport avec une hypertrophie ventriculaire droite.

La radiographie standard révèle une opacité à la jonction de l'arc moyen et de l'arc inférieur gauche, à limite et contour nets.

De profil, on note une saillie antérieure du ventricule droit avec, à sa partie supérieure, à la place habituelle de l'infundibulum, une image à peu près ronde à limite supérieure convexe.

Un cathétérisme droit a donné les résultats suivants :

pression : oreillette droite	8/3 mm Hg
ventricule droit	35/6 et 9 mm Hg
artère pulmonaire	35/18 mm Hg
capillaire pulmonaire	12 mm Hg

Deux angiocardigraphies successives ont été réalisées.

A la première réalisée par injection dans l'oreillette droite, on note, de face, une augmentation importante de la cavité de l'oreillette droite et du ventricule droit avec, à la partie supérieure de celui-ci, une opacité à contours polycycliques. De profil, on observe une dilatation considérable de la chambre de chasse du ventricule droit en rapport avec une ectasie de l'infundibulum. On remarque la faible vascularisation pulmonaire.

La deuxième, réalisée par injection dans le ventricule droit, permet de constater que la dilatation localisée sur le contour gauche du cœur correspondait à la partie infundibulaire du ventricule droit et s'étendait jusqu'au niveau de l'orifice valvulaire pulmonaire.

Devant cet aspect anévrysmal l'intervention chirurgicale est décidée en mars 1970.

A l'incision, les parois du sommet de l'anévrysme apparaissent extrêmement minces (1 mm d'épaisseur) et sans aucune structure musculaire évidente.

La tricuspide est normale.

La cavité du ventricule droit est très large et dilatée de façon uniforme jusqu'au niveau de l'infundibulum pulmonaire où elle devient franchement anévrysmale.

Une résection est opérée jusqu'à ce que l'on trouve une paroi réellement musculaire (4 mm d'épaisseur).

L'histopathologie de la pièce qui mesure 5 x 3 cm montre de très petits reliquats myocardiques disséminés dans une paroi fibreuse avec de rares infiltrats inflammatoires chroniques aspécifiques.

La dilatation anévrysmale de la paroi ventriculaire dans sa partie infundibulaire est alors interprétée dans le cadre d'une dilatation plus étendue de la cavité ventriculaire droite et fait inscrire cette malformation dans le chapitre du ventricule droit papyracé.

Vingt quatre mois après l'intervention la malade est complètement asymptomatique et peut mener une vie normale.

B - FORME ASSOCIEE

Parmi les cas anatomo-cliniques de la littérature seul un cas de REEVE (31) paraît avoir été interprété ainsi.

En 1964, il publie le cas d'une femme morte à 47 ans d'une hémorragie méningée.

On relevait dans ses antécédents une dyspnée apparue dans l'enfance, s'accompagnant bientôt de cyanose et de polyglobulie.

A 29 ans survient une poussée d'insuffisance cardiaque pergravidique.

Depuis l'âge de 36 ans, cette malade était soumise à une digitalisation continue en raison d'une tachycardie paroxystique supraventriculaire.

A l'autopsie, le coeur pesait 290 g.

Le ventricule droit était très dilaté avec de vastes zones, en particulier sous-tricuspidienne, infundibulaire et postérieure, sans muscle apparent.

L'apex et les muscles papillaires étaient normaux.

Le foramen ovale était largement perméable et les orifices pulmonaires et tricuspidiens dilatés mais aux valves normales.

Histologiquement, la paroi ventriculaire droite était constituée de tissu fibro-adipeux contenant quelques fibres élastiques et de rares fibres myocardiques d'aspect normal.

II - OBSERVATIONS CLINIQUES

Sur la base des particularités relevées dans les cas précédents certains auteurs se sont risqués à poser le diagnostic de ventricule droit papyracé chez l'adulte, uniquement à partir des données cliniques et para-cliniques.

1er, 2è et 3è cas

C'est ainsi que FROMENT (10), en 1968, en publie trois cas.

Le premier cas rapporté concerne un homme de 40 ans chez lequel les premiers troubles à type de légère dyspnée d'effort étaient apparus à l'âge de 17 ans.

Ce sujet avait été réformé au service militaire pour cardiopathie mais son état lui avait permis cependant d'exercer le métier de mineur jusqu'à l'âge de 25 ans.

Une aggravation de son état, marquée par des troubles trophiques des pieds et un certain degré de cyanose, nécessite son hospitalisation à 40 ans.

L'auscultation cardiaque est normale avec cependant bruits du coeur assourdis.

Il n'existe pas de signe périphérique d'hyperpression veineuse.

A la radiographie on observe une importante cardiomégalie par distension de l'oreillette droite et saillie de l'infundibulum pulmonaire.

La transparence pulmonaire semble accrue et l'on note une faible pulsatilité des hiles.

L'angiocardigraphie indique une augmentation de volume de l'oreil-

lette droite, environ 4 fois celui de la normale, et du ventricule droit énorme, distendu essentiellement au niveau de l'infundibulum pulmonaire et faiblement contractile.

Les cavités gauches ne commencent à s'opacifier qu'après 10 secondes.

L'électrocardiographie montre des signes de surcharge auriculaire droite, un bloc de branche droite et un bas voltage des complexes ventriculaires.

Le cathétérisme donne les résultats suivants :

- hyperpression auriculaire droite : 17/10 mm Hg
- pression ventriculaire droite à peine supérieure : 20/10 - 14 mm Hg

La morphologie des courbes est très particulière et extériorise la faiblesse de l'éjection ventriculaire.

Par ailleurs, existent chez ce malade des troubles artériolaires des membres inférieurs.

L'évolution, depuis cette observation, a été marquée par la survenue de plusieurs accès de tachycardie paroxystique ventriculaire de longue durée.

Dans le deuxième cas l'attention a été attirée sur le coeur dès l'âge de 10 ans où sont apparues une légère dyspnée et une tachycardie.

A l'âge de 15 ans survient un accès de tachycardie paroxystique au cours d'une partie de football.

Cet accès de tachycardie ventriculaire (rythme auriculaire dissocié et plus lent) d'origine droite est bien supporté et arrêté par un choc électrique externe.

Un nouvel accès survient 3 mois plus tard et s'arrête spontanément après 24 heures.

L'auscultation montre un dédoublement du 2^e bruit.

A la radiographie on observe une cardiomégalie avec convexité du 2^e arc gauche évoquant une distension infundibulaire. Les poumons sont clairs.

A l'électrocardiogramme on note un bas voltage des complexes Q R S une surcharge auriculaire droite, des troubles de repolarisation de V1 à V5 et un bloc incomplet de branche droite.

Les données du cathétérisme sont les suivantes :

- hyperpression auriculaire droite : 14 mm Hg de systolique, 9,5 mmHg de moyenne.
- hyperpression diastolique ventriculaire droite : 28 mm Hg de systolique, 6 mm Hg de protodiastolique, 16 mmHg de télédiastolique
- artère pulmonaire : 28/12 mm Hg
- pression capillaire moyenne : 12 mm Hg

La cinéangiocardigraphie confirme la dilatation des cavités droites avec pulsatilité ventriculaire droite faible et mouvements paradoxaux de l'infundibulum.

Elle confirme la place normale de l'orifice tricuspideen.

Pour les deux cas précédents, l'auteur conclut :

"à une myocardiopathie ventriculaire droite primitive, de nature dysgénétique qui s'apparente très étroitement avec l'état papyracé du type UHL "

Dans la troisième observation rapportée par cet auteur manquent les données du cathétérisme et de l'angiocardigraphie.

Le diagnostic est donc beaucoup plus incertain.

Cependant ce cas illustre les conditions dans lesquelles il faut penser à cette affection.

C'est un accès de tachycardie paroxystique ventriculaire qui inaugure le tableau chez ce jeune homme de 17 ans.

Il semble que cet accès dure depuis 18 jours lors de l'admission à l'hôpital.

A l'électrocardiogramme le rythme cardiaque est à 170 pulsations/mn et les complexes ventriculaires sont de type bloc de branche gauche.

Le tableau clinique est impressionnant puisqu'à un très gros coeur s'associent une hépatomégalie de stase et une pleurésie bilatérale.

Après réduction facile par Pronestyl intra-veineux les signes cliniques et para-cliniques s'amendent.

Ne subsistent qu'un dédoublement du deuxième bruit et, à la radiographie, une saillie anormale de la partie inférieure de l'arc moyen gauche.

A l'électrocardiogramme persistent des signes d'hypertrophie auriculaire droite, un bas voltage ventriculaire et des troubles de repolarisation ventriculaire dans les précordiales de V1 à V5.

Dans l'évolution, survient trois mois après un nouvel accès de tachycardie ventriculaire arrêté de façon identique par le Pronestyl.

Le traitement d'entretien de ce malade consiste en 4 comprimés de Pronestyl quotidiens.

Quatrième cas

En 1969, SLAMA (38) rapporte une observation d'accès de tachycardie ventriculaire récidivante chez un adolescent de 19 ans.

L'examen clinique, en dehors des crises, est strictement normal, l'auscultation est normale, la tension artérielle à 11/7 et il n'existe pas de signe d'insuffisance cardiaque.

Radiologiquement le coeur est peu augmenté de volume, l'arc moyen gauche est un peu rectiligne, en O. A. G. et en transverse le ventricule droit bombe légèrement en avant.

L'électrocardiogramme de base, à distance des crises, est très anormal hypertrophie auriculaire droite, axe de Q R S à -60° et troubles importants de la repolarisation de V1 à V4.

Au cours des crises de tachycardie ventriculaire à 180 pulsations/mn l'électrocardiogramme réalise un aspect de retard ventriculaire gauche indiquant le point de départ ventriculaire droit de ces accès.

Ces troubles s'accompagnent d'une conduction auriculo-ventriculaire rétrograde et parfois d'un bloc du 2^e degré permettant d'affirmer qu'il s'agit bien d'une tachycardie ventriculaire.

Lorsqu'elles sont brèves, ces crises sont bien tolérées mais quand leur durée excède quelques heures elles se compliquent bientôt d'insuffisance cardiaque globale.

Une première angiocardioraphie pratiquée dans une veine du bras montre une oreillette droite de taille normale. Mais le ventricule droit et l'artère pulmonaire sont très tardivement et très mal injectés alors que se produit un reflux massif dans la veine cave inférieure et les veines sus-hépatiques

l'ensemble évoquant un obstacle en aval de l'oreillette droite.

Un deuxième examen est pratiqué par injection directe dans le ventricule droit.

La cavité ventriculaire droite semble un peu dilatée et avoir perdu de sa contractilité.

L'artère pulmonaire est opacifiée tardivement et l'on note là encore un reflux dans l'oreillette droite.

Le cathétérisme relève les pressions suivantes :

- oreillette droite : 11/3,5 mmHg
- ventricule droit : 13/3,5 - 6,5 mm Hg
- artère pulmonaire : 12,5/6,5 mm Hg
- capillaire pulmonaire : 6,5 mm Hg

On est surtout frappé par la morphologie des courbes de pression.

Une grande onde a auriculaire droite est retrouvée de façon identique sur les courbes ventriculaire et artérielle pulmonaire.

Le tracé des pressions systoliques ventriculaires lui étant à peine supérieur.

Il existe un aspect de dip-plateau sur la courbe ventriculaire droite.

Il n'y a pas de gradient diastolique O.D. - V.D. ni de gradient systolique A.P. - V.D.

L'évolution a été marquée par de nombreux accès de tachycardie ventriculaire aisément réduits par choc électrique externe. Par contre, les différents traitements préventifs prescrits : Procainamide, Ajmaline à fortes doses, sels de Quinidine, ont été incapables de prévenir la récurrence.

Cinquième cas

CUILLIERE (4) en 1970, rapporte le cas d'un homme de 34 ans traité depuis 9 mois pour insuffisance ventriculaire droite attribuée à une péricardite.

Le repos et le traitement anti-bacillaire n'ayant apporté aucune amélioration, il est adressé dans le service de cardiologie.

L'auscultation cardiaque note un bruit de galop protodiastolique.

Il existe des signes d'hyperpression veineuse.

A la radiographie on observe une augmentation globale du volume du coeur avec voussure importante de l'arc moyen gauche et poumons clairs.

L'électrocardiogramme montre une hypertrophie auriculaire droite, des troubles diffus de la repolarisation et un bloc de branche droite de forme atypique.

Le jugulogramme montre une grande onde a.

Le piézogramme carotidien montre un temps d'éjection très bas.

L'exploration hémodynamique montre une augmentation des pressions auriculaires droites 22,5/13 mmHg et une égalisation des pressions systoliques de l'oreillette droite aux capillaires.

La courbe ventriculaire droite est très particulière :

- la pression diastolique ne retombe jamais au zéro
- la courbe est bifide, le premier sommet correspondant à l'onde a de la contraction auriculaire.

On pratique alors un enregistrement de l'électrocardiogramme endocavitaire couplé à l'étude des pressions endocavitaires qui exclut l'anomalie d'Ebstein.

En cinéangiocardigraphie on observe une oreillette droite normale, une dilatation énorme de la cavité ventriculaire droite, une minceur extrême des parois de ces cavités, une perte de l'asynchronisme physiologique entre les contractions auriculaires droites et ventriculaires droites, un net ralentissement circulatoire, enfin, au niveau des cavités droites.

L'auteur conclut alors à un ventricule droit papyracé de l'adulte.

Sixième cas

TADEI (39), en 1971, conclut chez un homme de 22 ans, sujet à des crises de tachycardie paroxystique, à un ventricule droit papyracé.

Dans les antécédents de ce malade on retrouve dès la première enfance une dyspnée légère à l'effort, un souffle systolique et une cardiomégalie modérée découverte un an avant l'hospitalisation nécessitée par une crise de tachycardie paroxystique.

Dans les heures qui suivent l'hospitalisation plusieurs accès de tachycardie surviennent, régulière à 150 pulsations/mn.

L'électrocardiographie est alors très suggestive d'une tachycardie ventriculaire.

Ces différents accès sont réduits très aisément les uns par choc électrique externe, les autres par Pronestyl intra-veineux.

En dehors des crises l'auscultation montre un rythme à 4 temps et un petit souffle protosystolique endapexien.

Le phonocardiogramme montre un 4è bruit auriculaire et un 3è bruit d'origine ventriculaire droite.

Le souffle est variable proto ou mésosystolique.

Radiologiquement on observe une cardiomégalie avec débord droit et aspect globuleux du bord gauche.

Le pédicule vasculaire est plutôt petit avec hyperclarté pulmonaire.

A la scopie, en O.A.D, on note une expansion de la partie antéro-supérieure de l'image cardiaque.

Le rythme est sinusal à l'électrocardiogramme où il existe un bas voltage des complexes Q R S dans toutes les dérivations et des troubles de la repolarisation avec ischémie sous-épicaire antérieure. On note, par ailleurs, des signes d'hypertrophie auriculaire droite.

Sur le jugulogramme s'inscrit une grande onde a.

A ce stade, le diagnostic retenu est celui de maladie d'Ebstein

Le bilan est alors complété.

Un cathétérisme droit avec enregistrement des électrocardiogrammes endocavitaires montre :

-des pressions normales depuis les capillaires pulmonaires jusqu'à l'oreillette droite

- une parfaite correspondance entre l'électrocardiogramme et les pressions auriculaires et ventriculaires
- un débit cardiaque normal

La cinéangiographie veineuse enfin montre une dilatation des cavités droites avec reflux du produit de contraste dans la veine cave inférieure et les veines sus-hépatiques et un amincissement des parois ventriculaires.

L'hypothèse d'une anomalie d'Ebstein étant définitivement écartée, on retient alors le diagnostic de ventricule droit papyracé.

Le malade depuis a présenté plusieurs crises de tachycardie ventriculaire mais il semble que le dernier traitement associant Pronestyl 3g/24 h et Dihydan 300 mg/j se soit révélé efficace dans la prévention de ces accès, avec recul de 18 mois.

Septième cas

C'est enfin MORANT (23), en 1972, qui envisage le diagnostic d'anomalie de UHL chez un adulte de 20 ans.

On découvre une cardiomégalie à l'occasion d'une radiographie thoracique systématique alors même que cet homme n'accuse aucune symptomatologie fonctionnelle et que rien, dans ses antécédents, n'attire l'attention.

Un mois plus tard, à la suite d'un effort soutenu, il se plaint d'asthénie intense, vomit et présente une cyanose péri-orale.

Son médecin constate alors une tachycardie régulière très rapide, une chute de tension artérielle, une cyanose des extrémités et de la face, une hépatomégalie et l'hospitalise.

Un choc électrique externe réduit immédiatement cet épisode de tachycardie ventriculaire et l'on entreprend le bilan.

L'anamnèse révèle l'existence, avant la découverte de la cardiomégalie, d'une symptomatologie fonctionnelle : dyspnée d'effort modérée, palpitations, cyanose discrète et intermittente des lèvres ainsi qu'une fatigabilité à l'effort.

L'examen physique est normal en dehors d'une hépatomégalie sans reflux hépato-jugulaire.

L'auscultation montre un rythme régulier à 1 temps mais il n'existe pas de souffle audible.

Le mécanogramme externe confirme le bruit de galop protodiastolique et pré-systolique.

On note une onde a ample à l'apexogramme, un creux y supérieur au creux x sur le jugulogramme.

Sur l'électrocardiogramme de repos on remarque une onde P bifide en D2, acuminée en V2 et V1, un axe de Q R S à -120° . La morphologie du ventriculogramme, dans les précordiales, est du type RS de V2 à V6.

Après l'effort on enregistre de nombreuses extra-systoles ventriculaires.

Sur le téléthorax, la cardiomégalie est évidente, le bord droit du coeur apparaît globuleux, la pointe est à proximité de la paroi thoracique gauche. La vascularisation pulmonaire est réduite.

Les données du cathétérisme sont les suivantes :

- capillaire pulmonaire : 6 mm Hg
- artère pulmonaire : 18/10, moyenne 15 mm Hg
- ventricule droit : 22/8 - 16 mm Hg
- oreillette droite : 19/9, moyenne 10 mm Hg
- artère fémorale : 126/76 mm Hg

On remarque :

- l'égalité des pressions diastoliques dans les cavités droites et l'artère pulmonaire.

- la morphologie de la courbe ventriculaire droite avec dip protodias-tolique, une ébauche de plateau télé-diastolique et une grande onde a.

L'électrocardiogramme endocavitaire couplé aux prises de pressions exclut le diagnostic d'anomalie d'Ebstein.

L'angiocardioraphie visualise une volumineuse oreillette droite, montre la projection de l'orifice tricuspideen sur le bord gauche de la colonne vertébrale et surtout objective un énorme ventricule droit allant jusqu'au bord gauche de la silhouette cardiaque, sans trabéculatien.

Il existe, en outre, une dilution importante du produit de contraste et un retard considérable à l'évacuation des cavités droites.

L'auteur évoque alors une dystrophie ventriculaire droite entrant dans le cadre du syndrome de UHL.

L'évolution a été émaillée de plusieurs accès de tachycardie ventriculaire mais il semble que le dernier traitement prescrit : Diphénylhydantoïne 3 comprimés/jour + Procaïneamide 8 comprimés/jour, soit efficace dans la prévention de ces accès.

ARGUMENTS DIAGNOSTICS

A partir des données de la littérature et de nos propres constatations, nous allons essayer de définir les éléments cliniques et para-cliniques sur lesquels repose le diagnostic de ventricule droit papyracé pur.

I - SIGNES CLINIQUES

Chez l'enfant du premier âge, le tableau clinique est celui d'une insuffisance cardiaque droite avec dyspnée et parfois cyanose débutant dans les premiers mois de la vie et entraînant la mort dans un tableau de défaillance cardiaque irréversible.

Chez l'adulte la symptomatologie fonctionnelle se résume à une dyspnée d'effort, une asthénie, une fatigabilité à l'effort, des palpitations, précédant l'installation plus ou moins tardive d'un tableau d'insuffisance cardiaque droite.

L'auscultation est pauvre.

Les bruits du coeur apparaissent volontiers assourdis. On peut noter un B3 et/ou un B4 ainsi qu'un souffle d'insuffisance tricuspidiennne.

Les tracés synchrones ont pour intérêt d'exclure toute valvulopathie associée et d'objectiver un galop ou une fuite tricuspidiennne.

II - SIGNES RADIOLOGIQUES

A la radiographie on relève l'existence d'un gros coeur pouvant être le mode révélateur de l'affection. Cette cardiomégalie est essentiellement développée aux dépens des cavités droites avec saillie de l'arc inférieur droit

et convexité plus ou moins prononcée du 2^e arc gauche qui réalise parfois un aspect bosselé suggérant une distension anévrysmale de l'infundibulum pulmonaire. Les champs pulmonaires sont clairs traduisant une réduction du débit pulmonaire.

III - SIGNES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

L'électrocardiogramme est caractérisé par des ondes P suggestives d'hypertrophie auriculaire droite.

L'axe électrique est vertical ou franchement dévié vers la droite avec une rotation horaire dans le plan frontal.

Dans la plupart des cas est retrouvé un bas voltage des complexes ventriculaires et tout spécialement au niveau des dérivations précordiales droites.

A ces signes s'ajoutent souvent des troubles de la conduction intraventriculaire droite et des troubles de la repolarisation prédominant au niveau des précordiales droites.

Signalons encore des anomalies vecto-cardiographiques décrites, en particulier, par FROMENT (10) avec un bas voltage du vecteur maximum spatial de Q R S, une durée des complexes ventriculaires souvent augmentée, un aspect très inhabituel de la partie terminale droite de QRS de progression très ralentie et de faible amplitude.

L'existence d'un trouble de conduction important de la branche droite se trouve ainsi confirmée.

Des troubles du rythme cardiaque sont retrouvés dans de nombreuses observations, que ce soit une tachycardie nodale (3), des extra-systoles (3), un flutter auriculaire 2/1 (3), mais surtout avec une fréquence significative des crises de tachycardie paroxystique ventriculaire (10) (23) (31)(38)(39), qui, parfois, révèlent l'affection (10).

Ces accès paroxystiques tendent à se répéter de plus en plus fréquemment au cours de l'évolution de la cardiopathie et peuvent durer de quelques minutes jusqu'à 24 heures, leur fréquence étant variable et la mort pouvant survenir au cours de l'un de ces accès (10).

IV - SIGNES HEMODYNAMIQUES

L'étude hémodynamique apporte des arguments essentiels à l'établissement du diagnostic.

Le ventricule droit hypotonique réalise un obstacle fonctionnel à l'éjection auriculaire.

La contraction auriculaire propulse à elle seule le sang jusque dans l'artère pulmonaire.

Il en résulte une morphologie particulière des courbes de pression.

C'est ainsi que la grande onde a auriculaire qui apparaît sur la courbe recueillie dans l'oreillette droite, est retrouvée dans le ventricule droit, le tronc et jusque dans les branches de l'artère pulmonaire.

Ce cathétérisme apporte la preuve d'une hypertension auriculaire droite avec pression systolique ventriculaire droite à peine plus élevée malgré une hypertension diastolique caractérisée, réalisant ainsi un écrasement de la pression différentielle dans le ventricule.

Par ailleurs, on note encore une lenteur considérable de la phase de contraction isométrique du ventricule droit.

L'écrasement de la pression différentielle et la lenteur de la phase de contraction témoignent de l'altération de la contractilité ventriculaire droite.

Enfin, il n'y a pas de gradient diastolique O. D. /V. D. ni de gradient systolique A. P. /V. D.

Ce type très particulier de courbe suggère, ainsi que l'a écrit GASUL (11), que le ventricule droit en est venu à se comporter comme un réservoir de sang veineux.

L'enregistrement électrocardiographique endocavitaire couplé à l'étude des pressions endocavitaires fixe avec certitude la frontière oreillette droite - ventricule droit et établit l'insertion en bonne place de la tricuspide en montrant l'absence d'activité électrique de type ventriculaire au sein de l'oreillette droite.

V - SIGNES ANGIOCARDIOGRAPHIQUES

L'angiocardioraphie par voie veineuse permet de franchir un pas décisif dans l'établissement du diagnostic.

Cet examen révèle tout d'abord un retard de progression dans les cavités droites du produit de contraste.

L'opacification des différentes cavités confirme l'augmentation de volume de l'oreillette droite avec reflux dans les veines sus-hépatiques et la veine cave inférieure.

Elle précise la considérable dilatation de la cavité ventriculaire droite qui a perdu son aspect trabéculé et dans laquelle le produit de contraste se dilue en volutes réalisant un aspect marécageux.

Mais surtout cet examen révèle une minceur extrême de la paroi ventriculaire droite suggérant qu'il n'existe pratiquement aucune frontière entre l'opacité cardiaque et le parenchyme pulmonaire.

Cet examen nous apporte la confirmation de l'insertion en bonne place de l'appareil tricuspide qui se projette au niveau de l'ombre vertébrale.

Le remplissage pulmonaire est médiocre, retardé, avec injection tardive des cavités gauches.

Les données de la cinéangiographie et de la gamma-angiographie confirment les aspects précédents et permettent en outre de retenir un fait significatif, à savoir l'absence ou la diminution importante de contractilité de la paroi ventriculaire droite comme en témoignent les images en systole et en diastole. Cette diminution de contractilité, que l'on retrouve notamment au niveau de la région infundibulo-pulmonaire, rend compte de la lenteur du transit de l'isotope radio-actif.

La motilité auriculaire est conservée et semble réaliser à elle seule, péniblement, la progression de l'embol opaque.

AU TOTAL

Le diagnostic de ventricule droit papyracé sera évoqué sur les arguments suivants :

- cardiomégalie à poumons clairs isolée ou associée à un tableau clinique d'insuffisance ventriculaire droite.
- électriquement, une hypertrophie auriculaire droite, un bas voltage ventriculaire, des troubles de la conduction intra-ventriculaire droite.
- une formule hémodynamique très particulière caractérisée par une uniformisation des courbes recueillies dans les cavités droites.
- un ventricule droit dilaté, atone, à paroi très mince, se vidant très lentement, à l'angiocardiographie.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'augmentation parfois considérable de volume du coeur contraste avec son poids habituellement modéré de l'ordre de 300 à 400 g chez l'adulte.

Le ventricule droit est très augmenté de volume de façon constante, sa taille pouvant atteindre 3 fois (19) voire 5 fois (3) celle du ventricule gauche.

Sa paroi est mince, blanchâtre, flasque, facilement dépressible, translucide, laissant apercevoir par place le sang contenu dans la cavité ventriculaire.

Son épaisseur dépasse rarement 1 mm à 1,5 mm et se trouve réduite dans un cas extrême (19) à 0,4 mm.

Les lésions ont une répartition et une extension variables, parfois limitées à quelques zones peu étendues (12) ailleurs, au contraire, diffuses, touchant tous le ventricule droit (40).

L'étude des pièces anatomiques recueillies chez les enfants en bas âge témoigne d'une grande extension des lésions responsable de la mort précoce.

Chez l'adulte les lésions sont, en règle, limitées à certaines zones, cette extension mineure étant vraisemblablement à l'origine des survies prolongées.

Le plus souvent cependant, elles siègent au niveau des parois antérieure et externe du ventricule droit respectant les zones juxta-tricuspidienne, sous valvulaire pulmonaire, le septum et la pointe.

Leur importance est souvent maximum dans la région infundibulaire, responsable alors de son aspect anévrysmal (43), intéressant à l'extrême toute la paroi ventriculaire droite qui se trouve réduite alors à un feuillet fibrotique laissant percevoir de minces saillies trabéculaires sur sa face endocardiaque (22).

L'ouverture de la paroi ventriculaire permet de constater la diminution ou la perte des reliefs musculaires internes.

La crête supraventriculaire est très souvent hypotrophiée, voire inexistante (36), la même constatation prévalant pour les muscles papillaires dont les récessus délimitent parfois des logettes fibreuses occupées par des thrombi muraux (3).

Seule la pointe conserve dans quelques cas son aspect trabéculé (10) (13).

Histologiquement, les lésions siègent au niveau de la tunique moyenne.

Le tissu musculaire est remplacé dans des proportions variables par un tissu fibro-adipeux riche en fibroblastes avec prépondérance des éléments fibrillaires collagènes.

Les flots ou les bandes de sclérose séquestrent en certains points quelques faisceaux musculaires dont les fibres se trouvent séparées par un tissu oedémateux.

L'on constate sur certaines coupes un passage brutal entre le tissu fibreux et le tissu musculaire qui, là où il persiste, présente une structure histologique strictement normale. Rares sont les cas (3) (10) où existent des stigmates de dégénérescence des reliquats myofibrillaires ou, à l'opposé, (36) une hypertrophie, voire une hyperplasie des fibres musculaires restantes.

Les zones où le myocarde est bien différencié, musculaire, restent cependant plus minces que la normale.

A l'emplacement habituel des muscles papillaires on retrouve un tissu fibreux contenant parfois quelques flots myocardiques.

Le tissu adipeux est différemment représenté au sein du tissu lésionnel mais il peut constituer (10) les 3/4 de celui-ci.

L'épicaarde est, en règle, normal.

L'endocarde est, dans la majorité des cas, épaissi au bénéfice de ses éléments conjonctifs et élastiques.

En certains points endocarde et épicaarde se trouvent accolés.

Des dépôts hémossidérosiques sont rarement rencontrés (4) siégeant alors électivement à la pointe.

En aucun cas il n'est retrouvé de stigmate de réaction cellulaire inflammatoire spécifique.

L'oreillette droite comme le ventricule droit est constamment dilatée mais dans des proportions moindres.

Son aspect externe est normal, l'épaisseur de la paroi est le plus souvent normale, rarement amincie (19) (25), atteignant alors 1 mm à son maximum, exceptionnellement hypertrophiée (41).

Sa texture s'avère normale dans tous les cas, la composante musculaire y étant normalement représentée en qualité et quantité.

Dans un seul cas (22) l'auricule droit présentait le même aspect fibrotique que le ventricule droit.

L'aspect et la structure de l'oreillette gauche sont toujours normaux.

Le ventricule gauche, dans la grande majorité des cas, ne présente aucune altération macroscopique et microscopique.

Son volume est normal, parfois faiblement augmenté (11).

Sa texture ne présente pas d'anomalie, toutefois existe, dans certains cas, une hypertrophie modérée de sa composante musculaire (11) (18) (22) (25).

Les myofibrilles ont toutes les caractéristiques d'un tissu myocardi- que sain.

Quelques fois, (10) (11) (22), cependant, existent en son sein des zones bien délimitées qui circonscrivent de petites aires fibrotiques de structure semblable à celles retrouvées dans le ventricule droit, petits flots fibreux non mutilants.

Les artères coronaires possèdent une origine, une distribution et un calibre normaux.

Aucune altération de leur paroi n'est relevée.

Dans quelques cas cependant existaient des anomalies de l'artère coronaire droite.

Ainsi dans le cas de GASUL (11) elle ne donnait pas de branches descendantes sur la face antérieure du ventricule droit.

Dans le cas de NEIMANN (25) les rameaux droits étaient grêles.

Dans l'observation de LEROY (19) le calibre coronarien droit était inférieur à la normale.

PHYSIOPATHOLOGIE

La diminution plus ou moins prononcée mais souvent considérable des qualités contractiles de la paroi ventriculaire droite et son extrême distension entraînent une réduction du débit pulmonaire d'où l'hypovascularisation pulmonaire, l'impossibilité d'adaptation du débit pulmonaire à l'effort et l'apparition d'une insuffisance cardiaque droite dont la rapidité d'évolution est variable : rapide chez le nourrisson, beaucoup plus lente chez l'adulte.

Dans les cas où les lésions sont les plus étendues on est frappé par la persistance d'un certain degré de contractilité myocardique malgré l'absence quasi complète de fibres musculaires.

Mais il a été prouvé expérimentalement (33) qu'une destruction égale ou même supérieure à 70 % du potentiel myocardique ventriculaire droit peut laisser persister un flux pulmonaire sanguin.

Pour BAKOS (2) la tension produite par le myocarde ventriculaire gauche a un effet mécanique suffisant sur un muscle ventriculaire droit inerte pour maintenir une perfusion artérielle pulmonaire.

La contraction auriculaire droite, comme le démontre le tracé des courbes hémodynamiques, tend à suppléer à l'insuffisance ventriculaire droite, voire à se substituer à la fonction de ce dernier.

Les phénomènes auriculaires peuvent rester discrets tant que le ventricule droit n'a pas perdu complètement sa fonction contractile.

Mais ils peuvent réaliser au maximum un syndrome d'auricularisation du ventricule droit (38), assurant alors à eux seuls l'hémodynamique du cœur droit comme en témoigne alors l'onde a géante retrouvée identique et isolée sur les courbes de pression tant ventriculaire droite qu'artérielle pulmonaire.

Dans la majorité des cas cependant le ventricule droit n'a pas perdu tout pouvoir contractile et à l'onde a géante s'associe alors une onde systolique ventriculaire mais qui reste d'amplitude inférieure à la normale, d'où un écrasement de la pression différentielle réalisant une courbe de pseudo-adiastolie.

ETIOPATHOGENIE

En l'absence de contrôle anatomique dans les trois observations que nous rapportons, nous devons nous référer à la littérature pour discuter de l'étiopathogénie de cette affection.

L'on doit à UHL (41) l'interprétation des lésions anatomiques à l'origine de la transformation de la paroi ventriculaire droite.

Pour cet auteur 3 explications sont possibles :

- un infarctus myocardique avec cicatrisation fibreuse,
- une destruction intra-utérine du myocarde par un processus inflammatoire ou dégénératif,
- enfin, une anomalie du développement primitif du myocarde ventriculaire droit.

La première hypothèse ne peut être retenue puisqu'une thrombose coronarienne entraînerait des lésions de topographie prévisible alors que, comme nous l'avons vu, celles-ci sont disséminées dans toute l'étendue de la paroi ventriculaire droite.

De plus, dans la majorité des pièces anatomiques étudiées il n'existe aucune altération du réseau coronarien.

En se rapportant encore aux différentes descriptions anatomo-pathologiques, on ne peut que rejeter le processus de myocardite puisque, dans aucun des cas étudiés, on ne retrouve de stigmates de réaction cellulaire inflammatoire.

Par ailleurs, l'unilatéralité de ces lésions semble peu compatible avec un tel processus.

Ces deux étiologies acquises étant éliminées, il nous reste donc à envisager, comme cause la plus probable de cette anomalie, un défaut dans la maturation embryonnaire de l'ébauche du myocarde ventriculaire droit.

C'était d'ailleurs cette dernière hypothèse que retenait UHL.

Les différentes associations de ventricule droit papyracé à d'autres cardiopathies, tel un orifice tricuspide avalvulé, s'inscrivent en faveur d'une dysgénésie précoce du coeur droit.

La grande similitude des aspects anatomo-histologiques rencontrés dans les cas de maladie de UHL, la proportion tissu musculaire/tissu fibreux de remplacement étant la seule variable, permet de supposer qu'ils ont pour origine un vice de développement du tube cardiaque primitif entraînant une extrême hypoplasie ventriculaire droite et s'inscrivant dans le cadre de la théorie de DAVIES (7) sur le développement embryonnaire du coeur humain.

A ce stade, nous pensons qu'il s'avère nécessaire de rappeler brièvement les différentes étapes de développement du tube cardiaque primitif au cours des premières semaines de la vie intra-utérine.

Les ébauches myocardiques sont constituées par des amas de cellules mésenchymateuses qui, au stade initial du développement, stade à 4 somites, se groupent en 2 amas symétriques dans l'épaisseur de la splanchnopleure autour de chacun des deux tubes endocardiques.

L'ensemble de ces deux ébauches forme deux replis qui font saillies dans la cavité coelomique.

Vers la fin de la deuxième semaine, au stade à 9 somites, les deux tubes endocardiques latéraux viennent fusionner sur la ligne médiane en un tube unique médian, entouré d'un manchon mésodermique formé de deux replis fusionnés de la splanchnopleure.

L'endocarde et les valvules se développent aux dépens du plexus constituant le tube endothélial primitif, le myocarde et l'épicarde aux dépens du manchon mésodermique.

Il apparaît donc vraisemblable que, malgré cette fusion en un tube cardiaque unique qui ne se segmentera que plus tardivement, les deux replis mésodermiques primitifs gardent leur autonomie et soient à l'origine, l'un du myocarde du ventricule droit, l'autre du myocarde du ventricule gauche.

Ce serait donc l'absence de développement ou le développement très insuffisant de l'un de deux amas mésodermiques primitifs qui serait à l'origine de la malformation qui nous intéresse.

Les artères coronaires, quoique d'origine mésenchymateuse comme le myocarde, ont leur origine hors de ces muscles qu'elles viennent coloniser plus tardivement.

Leur présence dans une paroi ventriculaire dont le myocarde est aplasique confirme cette origine ectopique ; mais leur développement réduit, voire l'absence de certains rameaux (18) est également en accord avec les lois générales de l'embryogénèse.

Dans le cas de maladie de UHL associée à une valvulopathie ; soit tricuspide avalvulée, soit atrésie pulmonaire, se pose le problème de l'origine embryologique des valvules.

Elles ne sont sans doute pas une prolifération endothéliale exclusive, mais une véritable invagination de la paroi du tube cardiaque avec son squelette mésenchymateux, au niveau du sillon atrio-ventriculaire.

En ce qui concerne les valvules internes, c'est l'axe mésenchymateux du septum intermédiaire dont la partie droite aurait son origine dans l'ébauche cardiaque mésodermique droite et la partie gauche dans l'ébauche cardiaque

mésodermique gauche, qui interviendrait dans leur formation.

Ce serait donc le trouble de développement et la dystrophie des ébauches mésodermiques qui seraient plus importants dans la forme sans valvule que dans la forme avec valvules.

D'ailleurs, dans le cas de UHL (41), existait un état intermédiaire puisque les valvules étaient présentes mais de constitution particulièrement fine et translucide.

La même explication ne peut s'appliquer à l'atrésie complète de l'orifice pulmonaire puisque le vice de développement doit intervenir plus tardivement au moment du cloisonnement bulbo-septal.

Peut-être ce vice de développement a-t-il cependant son origine dans le trouble de développement mésodermique qui engendre l'hypoplasie ventriculaire.

Il semble donc bien établi que la nature dysgénétique de ce ventricule droit papyracé ne soit pas discutable.

Chez le nourrisson, nous l'avons vu, en l'absence de toute pathologie coronarienne et de toute lésion inflammatoire, cette origine est irréfutable.

Chez l'adulte il semble bien que la même origine puisse être retenue sur différents critères :

- la connaissance des symptômes cliniques, telle la dyspnée d'effort, parfois retrouvée dès l'enfance.

- en raison également de la coexistence d'anomalies mineures (10) (31) parmi lesquelles nous citerons une bicuspidie retrouvée dans les deux cas anatomiques de FROMENT (10).

- enfin, sur l'éventuelle notion de cardiopathie familiale (3) (10).

Il ne s'agit donc en aucun cas d'agénésie congénitale mais de dysgénésie tendant à réaliser une hypoplasie ventriculaire droite qui confine, dans les cas extrêmes, à l'aplasie responsable alors des morts précoces.

FROMENT (10) , quant à lui, pense qu'il s'agit d'une "hypoplasie ou d'un processus dégénératif de diffusion variable et peut-être de nature progressive" et il fonde cette hypothèse sur trois ordres de faits :

- la normalité parfaite du tissu myocardique en quelques zones du ventricule droit,
- la présence de quelques myofibrilles en voie de dégénérescence,
- l'existence, parfois au sein du tissu myocardique ventriculaire gauche, d'altérations histologiques "discrètes" de type scléreux similaires à celles rencontrées dans le ventricule droit mais sans aucune commune mesure.

Nombre de nos observations abondent dans le même sens que le premier ordre de faits.

Nous serons cependant moins formels pour la deuxième constatation ; en effet nous n'avons retrouvé de fibres myocardiques en voie de dégénérescence que dans deux cas (3) (10) et par contre existait dans le cas de SANTOLI (36) une hypertrophie, voire une hyperplasie des fibres musculaires restantes.

La présence d'flots scléreux dans la paroi myocardique gauche n'est retrouvée que dans 3 études histologiques (10) (11) (22).

Au total on peut penser que les cas ne se révélant qu'à l'âge adulte ont la même origine dysgénétique que les cas du nourrisson.

La maladie de UHL ne serait alors que l'expression majeure d'un identique processus dystrophique dysgénétique qui, dans le syndrome de UHL, aurait une extension plus limitée.

EVOLUTION & TRAITEMENT

Le pronostic de cette affection est sombre particulièrement lorsqu'elle se révèle chez l'enfant en bas âge. Les lésions anatomiques prennent alors une telle ampleur que le traitement médical proposé : oxygénothérapie, cardiotoniques, diurétiques, ne peut juguler la poussée congestive.

La mort survient très rapidement, toujours avant l'âge de 2 ans, dans un tableau d'insuffisance cardiaque droite associée à des signes de détresse respiratoire.

Dans certains cas (5) (40) une intervention chirurgicale palliative a pu être proposée consistant à dériver le sang de retour veineux dans les artères pulmonaires, shuntant le ventricule droit inefficace et éliminant ainsi l'énorme réservoir veineux qu'il constitue.

Ainsi ont été réalisées des anastomoses entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire selon la technique de GLEEN ou de BAKULEV, intervention habituellement pratiquée dans le traitement des malformations cardiaques cyanogènes, en particulier l'atrésie tricuspidiennne.

Cependant dans chacun des deux cas de maladie de UHL où cette intervention a été pratiquée la mort est survenue en post-opératoire immédiat.

Chez l'adulte jeune, par contre, l'évolution est beaucoup plus progressive.

L'avenir de ces malades se trouve placé sous le signe d'une double menace, celle de la défaillance cardiaque d'une part et celle des troubles du rythme d'autre part.

En réalité l'insuffisance cardiaque tarde très souvent à se manifester, l'oreillette droite se substituant au ventricule droit.

L'on décrit d'ailleurs des survies à 47 ans (31) voire à 66 ans (12) encore que dans ce dernier cas la mort ait été provoquée par une autre affection.

En général, l'observance de règles hygiéno-diététiques associant une activité modérée à un régime hyposodé, et un traitement digitalo-diurétique associé éventuellement à la prise d'anticoagulants suffisent à juguler les poussées d'insuffisance cardiaque congestive et à maintenir un équilibre hémodynamique relativement satisfaisant.

Par contre les troubles rythmiques, en particulier les accès de tachycardie ventriculaire, se retrouvent dans cette affection avec une grande fréquence et sont caractérisés par leur tendance prononcée à la récurrence.

Une activation auriculaire rétrograde habituellement rare dans les tachycardies ventriculaires y serait fréquemment associée (39).

Bien tolérées lorsque brèves ces crises s'accompagnent rapidement, lorsqu'elles évoluent depuis plusieurs heures, d'un collapsus et sont à l'origine, dans certains cas, d'une mort subite.

Ces accès sont relativement faciles à juguler que ce soit par électrocardioversion externe ou par l'administration d'anti arythmiques.

Par contre leur tendance à la récurrence est difficilement contrôlable et la prévention de ces accès est extrêmement aléatoire.

Actuellement il semble que le traitement préventif le plus efficace soit celui qui associe deux anti arythmiques à doses élevées, la diminution de ces doses entraînant le plus souvent une rechute rapide.

Parmi les médications utilisées, il semble que ce soit le couple DIPHENYLHYDANTOINE - PROCAINAMIDE qui possède la meilleure synergie d'action dans ce cas.

La DIPHENYLHYDANTOINE lutte contre le ralentissement de la conduction intra-ventriculaire et auriculo-ventriculaire provoqué par la PROCAINAMIDE et ces deux médicaments luttent contre l'hyperexcitabilité myocardique.

Reste le cas particulier de la distension pseudo-anévrysmale de l'infundibulum pulmonaire avec le risque de rupture soit spontanée soit traumatique que peut représenter l'extrême minceur de la paroi.

Une résection de l'anévrysme suivie de la suture des bords restants a été pratiquée dans le cas de la malade de VIGANO (43) avec guérison, disparition de la symptomatologie fonctionnelle, avec deux ans de recul.

Cependant une intervention de ce type ne peut que rester exceptionnelle dans le cas du ventricule droit papyracé car elle nécessite une paroi ventriculaire réellement musculaire à distance de l'anévrysme (4 mm d'épaisseur dans le cas de VIGANO.)

Au total, à l'évolution brève et dramatique constatée chez l'enfant correspond chez l'adulte une lente détérioration de l'état fonctionnel, le risque principal étant constitué alors par la survenue de troubles rythmiques de prévention difficile.

RESUME & CONCLUSION

Nous rapportons trois observations dans lesquelles de nombreux éléments plaident en faveur d'un syndrome de UHL ou ventricule droit pa-pyracé.

Ce syndrome exceptionnel (14 cas publiés chez l'adulte) est dû vrai-semblablement à un processus dystrophique dysgénétique à l'origine d'une perte de la contraction du myocarde ventriculaire droit.

Il réalise, sur le plan clinique, le tableau d'une cardiomégalie sou-vent de découverte fortuite, à poumons clairs, sans signe d'auscultation car-diaque spécifique.

L'électrocardiogramme est caractérisé par une hypertrophie auri-culaire droite avec bas voltage des complexes ventriculaires et anomalies de la conduction intra-ventriculaire droite.

Le syndrome hémodynamique est bien particulier, la contraction auriculaire propulse à elle seule le sang jusque dans l'artère pulmonaire d'où une tendance à l'uniformisation des courbes de pression dans les cavités droites.

L'angiocardigraphie achève de caractériser cette affection en associant à une dilatation considérable des cavités droites un ventricule droit atone et à paroi très mince.

Cet aspect du ventricule droit joint à un appareil tricuspide en bonne place permet d'éliminer une maladie d'Ebstein, diagnostic différentiel majeur.

L'évolution, fréquemment émaillée de troubles du rythme cardiaque, se fait, à plus ou moins brève échéance, vers l'insuffisance cardiaque droite.

Cette affection est actuellement encore au-dessus de toute ressource chirurgicale.



BIBLIOGRAPHIE

1 - ARCILLA R. A. , GASUL B. M.

Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium
of the right ventricle (Uhl's anomaly)
J. Pediatr., 1961, 58, 381.

2 - BAKOS A. C. P.

The question of the function of the right ventricular myocardium ,
An experimental study.
Circulation 1950, 1, 724.

3 - CASTELMAN

Case record of the Massachussets General Hospital n°38 201.
New Engl. J. Med., 1952, 246, 785.

4 - CUILIERE M. , CHERRIER F. , WEILLIER M. , SAULNIER C.

Syndrome d'auricularisation du ventricule droit
chez l'adulte (à propos d'une observation).
Ann. Méd. Nancy, 1970, 9, 671.

5 - CUMMING G. R. , BOWMAN J. M. , WHYTEHEAD L.

Congenital aplasia of the myocardium of the right ventricle
(Uhl's anomaly)
Am. Heart. J. , 1965, 70, 671.

6 - DALLA VOLTA J. , FAMELLI O. , MASCHIO G. ,

Le syndrome clinique et hémodynamique de l'auricularisation
du ventricule droit (à propos de 4 observations personnelles)
Arch. Mal. Coeur, 1965, 58, 1129.

7 - DAVIS C. L.

Development of the human heart from its first appearance to the stage found in embryos of twenty paired somites.

Carnegie Inst. of Washington; 1927, 19, 245.

8 - DONATELLI R. , SANTOLI C. , COLOMBI P.

L'ipoplasia isolata congenita del ventricolo destro.

Minerva Cardioangiologica, 1968, 16, 1215.

9 - ENTHOVEN R. , DUNST M. , RICHMAN B.

Congenital hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve with survival into adult life.

Am. J. Cardiol. , 1963, 11, 532.

10 - FROMENT R. , PERRIN A. , LOIRE R. , DALLOZ Cl.

Ventricule droit papyracé du jeune adulte par dystrophie congénitale. A propos de 2 cas anatomo-cliniques et de 3 cas cliniques.

Arch. Mal. Coeur, 1968, 61, 477.

11 - GASUL B. M. , LENDRUM B. L. , ARCILLA R. A.

Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle

Circulation, 1960, 22, 752.

12 - GOULD L. , GUTTMAN A. B. , CARRASCO J. , LYON A. F.

Partial absence of the right ventricular musculature.

A congenital lesion.

Am. J. Med. 1967, 42, 636.

13 - GRANDE A. , GOBBI G. , MARTINO P. , CATANIA G.

Su un caso di megaventricolo destro. Considerazioni cliniche ed emodinamiche.

Minerva Cardioangiologica, 1967, 15, 64.

- 14 - HELLER J. , CLOAREC M. , COBLENTZ B.

Présentation anatomo-clinique d'un cas de ventricule droit papyracé.

Arch. Mal. Coeur, 1956, 49, 82.

- 15 - HOLLMAN A.

Underdevelopment of the right ventricle ..

Ped. Cardiol. London, 1968, 501.

- 16 - HUDSON R. E. B.

Cardiovascular pathology. Defective myocardium of the right ventricle .

Arnold. ed. London, 1965, 1753.

- 17 - KINARE S. G. , PANDAY S. R. , DESHMUKH S. M.

Congenital aplasia of the right ventricular myocardium (Uhl's anomaly).

Dis. Chest. , 1969, 55, 429.

- 18 - LEPOIX J. Cl.

Le ventricule droit papyracé congénital (présentation d'un cas personnel).

Thèse Paris, 1958, n° 621, 72 pages.

- 19 - LEROY D.

A propos d'une nouvelle observation d'une malformation cardiaque exceptionnelle : "Le coeur papyracé".

Thèse Paris, 1967, n° 309, 29 pages.

- 20 - MATSUO N.

A case of malformation of the heart ; aplasia or marked hypoplasia of the ventricular myocardium.

Paediat. Univ. Ptkyo. , 1964, 10, 54.

- 21 - MEDD W. E. , NEUFELD H. N. , WELDMAN W. H. , EDWARDS J. E.

Hypoplasie isolée du ventricule droit et de la valve tricuspide chez frère et soeur.

Brit. Heart. J. , 1961, 23, 75.

- 22 - MONTELLA S. , SORESI V. , CALO S.

Absence partielle congénitale du myocarde ventriculaire droit chez le nourrisson. Un cadre anatomo-clinique particulier de l'anomalie de UHL.

Arch. Mal. Coeur, 1969, 62, 1183.

- 23 - MORAND Ph. , LANFRANCHI J. , BREHIER J. , LAINE J. L. ,

LANGEVIN J. , RAYNAUD R.

Le syndrome de UHL. Ventricule droit papyracé.

A propos d'une observation clinique avec contrôle hémodynamique, angiographique et isotopique.

Sem. Hôp. Paris, 1972, 48, 571.

- 24 - NAVARRO LOPEZ F.

Síndrome de hipoplasia derecha.

Rev. esp. Cardiol. , 1969, 22, 360.

- 25 - NEIMANN N. , PERNOT C. , RAUBER G.

Aplasie du myocarde du ventricule droit (ventricule droit papyracé congénital).

Arch. Mal. Coeur, 1965, 58, 421.

- 26 - NOWAK G. , SZANTO P. B. , GASUL B. M. , DILLON R.

Congenital aplasia of the myocardium.

Proc. Inst. Med. Chicago, 1957, 21, 334.

- 27 - PEREZ MARTINEZ V. M. , QUERO JIMENEZ M. , MORENO GRANADOS F.
 Hipoplasia primitiva del ventriculo derecho.
 Estudio de un caso y revision de la literatura.
 Arch. Inst. Cardiol. Mexico. Mex. 1971, 41, 568.
- 28 - PEREZ DIAZ L. , QUERO JIMENEZ M. , MORENO GRANADOS F. ,
 PEREZ MARTINEZ V.M., MERINO BATRES G.
 Congenital absence of myocardium of right ventricle, Uhl's anomaly.
 British Heart. J. , 1973, 35, 570.
- 29 - PERRIN E. V. , MEHRIZI A.
 Isolated free-wall hypoplasia of the right ventricle.
 Am. J. Dis. Child. , 1965, 109, 558.
- 30 - RAGHIB G. , JUE K. L. , ADAMS P. Jr. , EDWARDS J. E.
 Isolated hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve.
 Circulation, 1965, suppl. 1, 31-32, 174.
- 31 - REEVE R. , MAC DONALD D.
 Partial absence of the right ventricular musculature.
 Partial parchment heart.
 Am. J. Cardiol. , 1964, 17, 415.
- 32 - RIZZON P.
 Sindrome di UHL in un caso di grave infiltrazione adiposa del cuore.
 Cuore Circolazione, 1965, 49, 121.
- 33 - ROSE J. C. , COSEMANO S. J. , HUFNAGEL C. A. , MASSULLO E. A.
 The effects of exclusion of the right ventricle from the circulation
 in dogs.
 J. Clin. Invest. , 1955, 34, 1625.

34 - RUSER H. R. , WALLER H.

Rechtsventrikuläres aneurysma mit fokaler fibrose.

Z. Kreislaufforsch. Dtsch, 1971, 60, 937.

35 - SACHNER M. A. , ROBINSON M. J. , JAMISON W. L. , LEWIS D. H.

Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect or patent foramen ovale.

Circulation, 1961, 24, 1388.

36 - SANTOLI D , PALMINIELLO A. , PANZERI E. , BINDA G. , SORESI V.

L'anomalia di UHL.

Malattie Cardiovascolari, 1968, 9, 121.

37 - SEGALL H. N.

Parchment heart

Am. Heart. J., 1950, 40, 948.

38 - SLAMA R. , MOTTE G. , LABROUSSE J. , TOUZE J. , BIRKUI P.

Syndrome d'auricularisation du ventricule droit et tachycardies ventriculaires récidivantes.

Coeur et Méd. Int. 1969, 8, 423.

39 - TADEI A. , CARON J. , GRIMAULT Y. , DELHUMEAU A.

Ventricule droit papyracé de l'adulte jeune avec crises de tachycardie ventriculaire itératives.

Arch. Méd. de l'ouest. 1971, 3, 11.

40 - TAUSSIG H. G

Congenital malformations of the heart.

Harvard University Press, édit. Cambridge, 1960.

41 - UHL H. S. M.

A previously undescribed congenital malformation of the heart :
almost total absence of the myocardium of the right ventricle.
Bulletin of the Johns Hopkins Hospital, 1952, 91, 197.

42 - VAN DER HAUWAERT L. G. , MICHAELSSON M.

Isolated right ventricular hypoplasia.
Circulation, U. S. A. , 1971, 44, 466.

43 - VIGANO M. ,BALDRIGHI G. , BASSI G. , LOSAPIO G. M. , MINZIONI G.

Ventricule droit papyracé avec anévrysme infundibulaire.
Résection de l'anévrysme. Guérison.
Coeur, 1972, 3, 321.

44 - WHITE P. D.

Myocardial degeneration and fibrosis in heart diseases.
The Mc Milan Med. Monography, New York , 1957.

45 - WILLIAMS J. C. P. , BARRATT-BOYES B. G. , LOWE J. B.

Underdeveloped right ventricle and pulmonary stenosis.
Am. J. Cardiol. , 1963, 11, 458.

46 - ZUBERBUHLER J. R. , BLANK E.

Hypoplasia of the right ventricular myocardium (UHL's disease)
Am. J. Roentgenol. , 1970, 110, 491.

TABLE DES MATIERES

	pages
- AVANT-PROPOS	1
- INTRODUCTION	2
- OBSERVATIONS	5
- DISCUSSION	31
- REVUE DE LA LITTERATURE	35
. <u>Formes du nourrisson :</u>	37
- forme pure	37
- forme associée	44
. <u>Formes de l'adulte :</u>	53
- formes anatomo-cliniques	53
= forme pure	53
= forme associée	63
- observations cliniques	64
- ARGUMENTS DIAGNOSTICS	76
- ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE	82
- PHYSIOPATHOLOGIE	87
- ETIOPATHOGENIE	90
- EVOLUTION & TRAITEMENT	96
- RESUME & CONCLUSION	100
- BIBLIOGRAPHIE	

TABLE DES FIGURES

	pages
Figures n° 1, 2 et 3	7
Figures n° 4 et 5	9
Figures n° 6 et 7	11
Figure n° 8	13
Figures n° 9 et 10	15
Figures n° 11 et 12	17
Figures n° 13 et 14	19
Figures n° 15 et 16	20
Figures n° 17 et 18	22
Figures n° 19 et 20	24
Figure n° 21	25
Figures n° 22 et 23	27
Figures n° 24 et 25	28
Figure n° 26	29
